

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1961

THÈSE

N°

1039

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Françoise LEJEUNE

Externe des Hôpitaux de Paris

Élève de l'École du Service de Santé Militaire

Née le 15 mars 1936, à Versailles (Seine-et-Oise)

Présentée et soutenue publiquement le 7 décembre 1961

**Contribution à l'étude
DE LA DÉFAILLANCE CARDIO-RESPIRATOIRE
DES GIBBEUX**

A PROPOS D'UNE OBSERVATION

TRAVAIL DU CENTRE DE PHYSIOPATHOLOGIE RESPIRATOIRE
DE L'HÔPITAL SAINT-ANTOINE — PARIS

Président : M. KOURILSKY, Professeur

IMPRIMERIE
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1961

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Nom du Candidat : LEJEUNE

Prénom : FRANÇOISE

Date de soutenance : 7 décembre 1961

Numéro d'ordre :

(Ces deux mentions seront complétées par le Service de la Bibliothèque)

LEJEUNE (FRANÇOISE). —
Contribution à l'étude de la
défaillance cardio-respiratoire
des gibleux. — Paris, Imp. R.
Foulon & Cie, 1961, in-8°, 75 p.
7 fig.

(Thèse Médec. (Etat), Paris,
1961, N°).

LEJEUNE (FRANÇOISE). —
Contribution à l'étude de la
défaillance cardio-respiratoire
des gibleux. — Paris, Imp. R.
Foulon & Cie, 1961, in-8°, 75 p.
7 fig.

(Thèse Médec. (Etat), Paris,
1961, N°).

LEJEUNE (FRANÇOISE). —
Contribution à l'étude de la
défaillance cardio-respiratoire
des gibleux. — Paris, Imp. R.
Foulon & Cie, 1961, in-8°, 75 p.
7 fig.

(Thèse Médec. (Etat), Paris,
1961, N°).

LEJEUNE (FRANÇOISE). —
Contribution à l'étude de la
défaillance cardio-respiratoire
des gibleux. — Paris, Imp. R.
Foulon & Cie, 1961, in-8°, 75 p.
7 fig.

(Thèse Médec. (Etat), Paris,
1961, N°).

THE HISTORY OF THE

THE HISTORY OF THE

THE HISTORY OF THE

THE HISTORY OF THE

THE HISTORY OF THE

THE HISTORY OF THE

THE HISTORY OF THE

THE HISTORY OF THE

THE HISTORY OF THE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1961

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Françoise LEJEUNE

Externe des Hôpitaux de Paris

Élève de l'École du Service de Santé Militaire

Née le 15 mars 1936, à Versailles (Seine-et-Oise)

Présentée et soutenue publiquement le 7 décembre 1961

**Contribution à l'étude
DE LA DEFAILLANCE CARDIO-RESPIRATOIRE
DES GIBBEUX**

A PROPOS D'UNE OBSERVATION

TRAVAIL DU CENTRE DE PHYSIOPATHOLOGIE RESPIRATOIRE
DE L'HOPITAL SAINT-ANTOINE — PARIS

Président : M. KOURILSKY, Professeur



IMPRIMERIE
R. FOULON & C^{ie}
29, RUE DEPARCIEUX, 29
PARIS — 1961

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Fey (B.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN : Léon BINET, *Membre de l'Institut*

1^{er} ASSESSEUR : Jean VERNE — 2^e ASSESSEUR : Gaston CORDIER

I. — PROFESSEURS

1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) PROFESSEURS TITULAIRES :

MM.

Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.), SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Educat. phys. et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.), BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DOGNON (A.), DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale ..	N...
Thérapeutique	CONTE (M.)

b) PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL :

Biochimie médicale	DESGREZ (P.), POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L.C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) PROFESSEURS TITULAIRES :

MM.

Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales :	
<i>Beaujon</i> : LORTAT-JACOB (J.-L.) — <i>Cochin</i> : LÉGER (L.) — <i>Hôtel-Dieu</i> : PATEL (J.)	
— <i>Pitié</i> : CORDIER (G.) — <i>Saint-Antoine</i> : GOSSET (J.) — <i>Salpêtrière</i> : SICARD (A.)	
— <i>Tenon</i> : OLIVIER (Cl.).	
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurg. orthopédique et réparat. (Cochin)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais) . .	GAUDART D'ALLAINES (F. DE)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec) . .	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades) .	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilit. (St-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard) .	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales :	
<i>Boucicaut</i> : LENÈGRE (J.) — <i>Broussais</i> : SOULIÉ (P.) — <i>Cochin</i> : JUSTIN-BESANÇON (L.) ;	
BROUET (G.) — <i>Hôtel-Dieu</i> : BARIÉTY (M.) — <i>Lariboisière</i> : SÈZE (S. DE) — <i>Pitié</i> :	
DREYFUS (G.) — <i>Saint-Antoine</i> : KOURILSKY (R.).	
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. DE)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales :	
<i>Baudelocque</i> : LACOMME (M.) — <i>Foch</i> (Suresnes) : MERGER (R.).	
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal) .	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière) . .	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades) . . .	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laënnec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) .	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard) . . .	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine) . .	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique	PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale	DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)

b) PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL :

Médecine	BOUR (H.), LHERMITTE (F.), PEQUIGNOT (H.)
--------------------	--

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

Anatomie :

MM. CABROL (C.); COUINAUD (C.);
GILLOT (C.); OLIVIER (G.).

Anatomie pathologique :

Mlle GAUTHIER-VILLARS (P.), *pr. s. ch.* ; MM. ABELANET (R.); BUSSER (F.); CHOMETTE (G.); GOUYGOU (Ch.), *m. conf.* ; NEZELOFF (Ch.); ORCEL (L.); PAILLAS (J.).

Anesthésiologie :

MM. KERN (E.); VOIRC'H (G.).

Bactériologie :

MM. BARBIER (P.); CHRISTOL (D.);
LE MINOR (L.); TOURNIER (P.).

Biochimie médicale :

MM. BAULIEU (Et.), *m. conf.* ; BOURILLON (R.); CARTIER (P.); DREYFUS (J.-Cl.); GONNARD (P.); KRUH (J.); JÉROME (H.).

Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports : M. PLAS (F.).

Carcinologie :

MM. BOIRON (M.); DENOIX (P.);
MATHÉ (G.); SELIGMANN (M.).

Dermato-Syphiligraphie :

MM. CIVATTE (J.); DUPERRAT (B.).

Electro-Radiologie :

M. LEDOUX-LEBARD (G.).

Hématologie :

MM. BESSIS (M.); BILSKI-PASQUIER (G.); DAUSSET (J.); DUHAMEL (G.).

Histologie :

MM. COUJARD (R.), *pr. s. ch.* ;
MAROIS (M.); RACADOT (J.).

Hydrologie :

MM. BESANÇON (F.); CORNET (A.).

Hygiène :

MM. BOYER (J.), *pr. s. ch.* ; BLANCHER (G.); Mlle CORRE-HURST (L.);
M. SAPIN-JALOUSTRE (H.).

Maladies infectieuses :

MM. BASTIN (R.); DUPONT (V.).

Médecine légale :

MM. DEROBERT (L.), *pr. s. ch.* ;
FOURNIER (E.); GUENIOT (M.); HADENGUE (A.).

Médecine du travail : M. ALBAHARY (C.).

Neuro-chirurgie : M. PERTUISSET (B.).

Obstétrique :

MM. GRANJON (A.); HERVET (E.);
LE LORIER (G.); LÉVY (J.); MORNÉ (P.); MUSSET (R.); ROBÉY (M.);
SENÈZE (J.); SUREAU (C.); THOYER-ROZAT (J.).

Ophthalmologie :

MM. BRÉGEAT (P.); DUBOIS (A.);
SARAUX (H.).

Orthopédie :

MM. JUDET (R.); MEARY (R.); POSTEL (M.); RAMADIER (J.).

Oto-rhino-laryngologie :

MM. DEBAIN (J.); PIALOUX (P.).

Parasitologie :

MM. GOLVAN (Y.); LAPIERRE (J.).

Pathologie chirurgicale :

MM. BARCAT (J.); BINET (J.-P.);
CAUCHOIX (J.); CERBONNET (G.);
CHATELIN (C.-L.); DUBOST (Ch.);
DUBOST (Cl.); FAUREL (J.); FLABEAU (F.); GARBAY (M.); GARNIER (H.);
GAUDART D'ALLAINES (Cl. de); GERMAIN (A.); LATASTE (J.); LÉVÊQUE (B.);
LOYGUE (J.); MERCADEUR (M.); NATALI (J.); PELLERIN (D.); PERROTIN (J.);
ROBERT (H.); THOMERET (G.).

Pathologie exotique : M. SCHNEIDER (J.).

Pathologie expérimentale :

MM. BENHAMOU (J.-P.); BERTHAUX (P.); BOIVIN (P.); CROSNIER (J.);
HARTMANN (L.); LÉGER (J.); MAURICE (J.); MIKOL (Cl.); RICHEL (G.).

Pathologie médicale :

MM. AUSSANNAIRE (M.); BOUVIER (J.);
POUVRAIN (Y.); BRICAIRE (H.);
BRISACQ (H.); BROCARD (H.); BUGE (A.); CATINAT (J.); CHRÉTIEN (J.);
COBLENTZ (B.); CONTAMIN (F.); COURRY (C.); ETIENNE (J.-P.); FREZAL (J.);
FRITEL (D.); HENNEQUET (A.); HIMBERT (J.); HOUSSET (E.); LAROCHE (Cl.);
LESOBRE (R.); MACREZ (C.); MOREAU (L.); NICK (J.); ROYER (P.);
TOURNEUR (R.); WOLFROMM (R.).

Pédiatrie-Puériculture :

MM. JOSEPH (R.); LAFOURCADE (J.);
LEPERCQ (G.); MANDE (R.); MOZZICONACCI (P.); POLONOVSKI (C.); ROSIER (A.); VIALATTE (J.).

Pharmacologie :

MM. BOISSIER (J.); LECHAT (P.).

Physiologie :

MM. BARRES (G.); DEJOURS (P.);
DURAND (J.); GIRARD, *m. conf.* ;
HUGELIN (A.); SCHERRER (J.).

Physique médicale :

MM. CHANTEUR (J.); GOUGEROT (L.),
m. conf., *pr. s. ch.* ; GREMY (F.), *m. conf.* ; MILHAUD (G.); PELLERIN (P.);
ROUCAYROL (J.-Cl.); TUBIANA (M.),
m. conf.

Pneumo-ptisiologie :
 MM. KREIS (B.); MEYER (A.);
 RENAULT (P.).

Psychiatrie : M. PICHOT (P.).

Psychiatrie infantile :
 MM. DENIKER (P.); DUCHÉ (D.);
 FLAVIGNY (H.); LAPRESLE (J.).

Rhumatologie : M. DELBARRE (F.).

Stomatologie :
 M. CERNÉA (P.); Mme CHAPUT (A.),
m. conf. agr.; M. GRELLET (M.).

Thérapeutique :
 MM. CHASSAGNE (P.); LAMOTTE (M.);
 MARCHÉ (J.).

Urologie :
 MM. AUVERT (J.); MOULONGUET (A.);
 QUENU (L.).

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE A TITRE PERMANENT

Anatomie : M. DEBEYRE (J.).

Clinique chirurgicale :
 MM. ABOULKER (P.); AMELINE (A.),
pr. s. ch.; VERNE (J.-M.).

Clinique médicale :
 MM. PERRAULT (M.); RAMBERT (P.);
 THIEFFRY (S.).

Clinique obstétricale :
 MM. GRASSET (J.); MAYER (M.).

Clinique ophtalmologique :
 MM. DESVIGNES (P.); OFFRET (G.).

Clinique oto-rhino-laryngologique :
 M. MADURO (R.).

Clinique pédiatrique et puériculture :
 M. LAPLANE (R.).

Clinique psychiatrique : M. BARUK (H.).

Clinique urologique : M. KUSS (R.).

IV. — PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie M. HAUDUROY (P.), *prof. sans chaire*

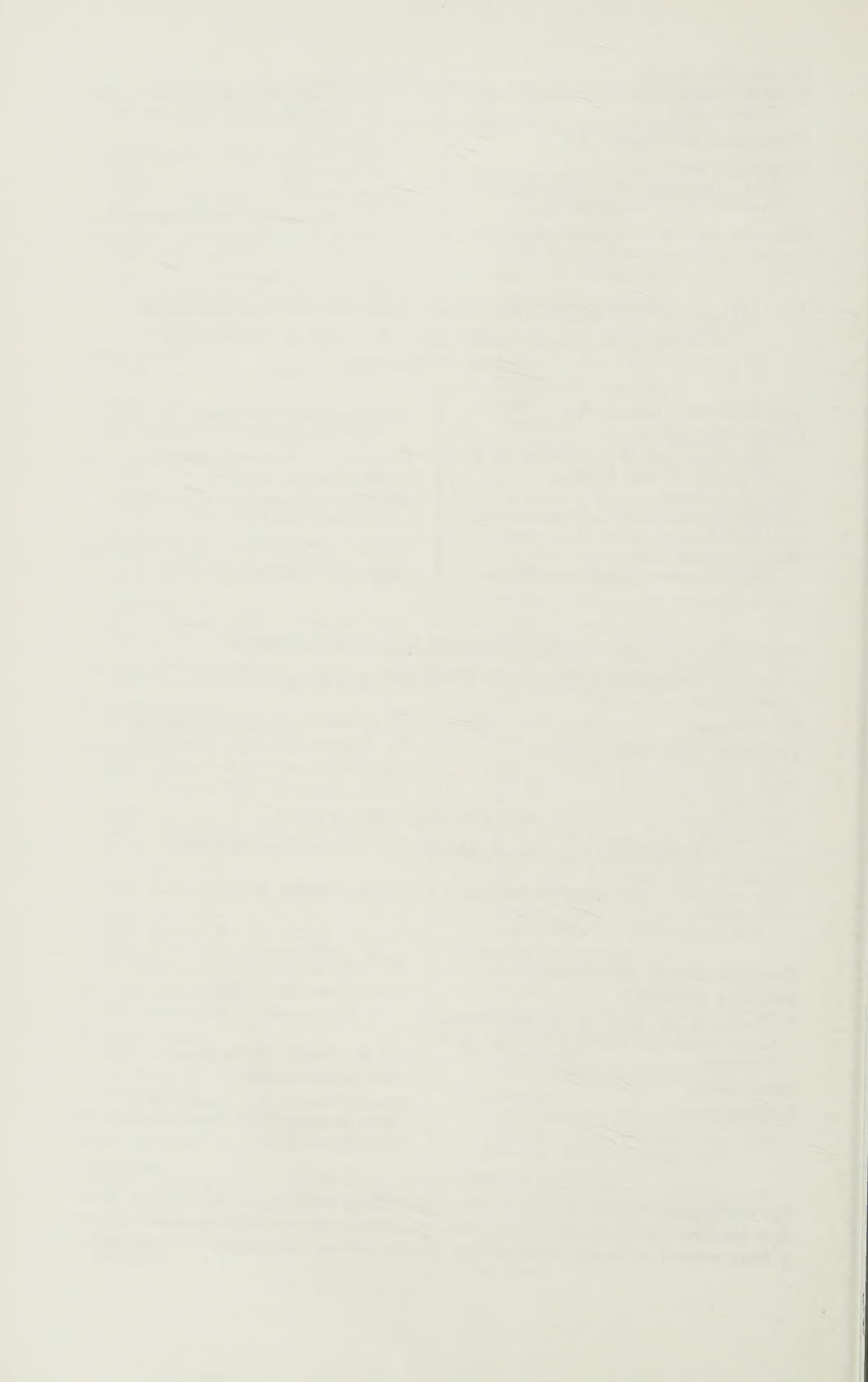
Pathologie chirurgicale M. RUDLER (J.), *prof. sans chaire*

V. — CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

M. BOLTANSKI (E.) — M. LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaire principal	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque, Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur	Mlle DUMAITRE (P.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Milles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



A MES PARENTS

A MA FAMILLE

A TOUS MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR R. KOURILSKY

Professeur de Clinique Médicale
à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin de l'Hôpital Saint-Antoine
Officier de la Légion d'Honneur

*Qui nous a accueillie dans son Service
et nous a fait l'honneur d'accepter la pré-
sidence de cette thèse.*

*En témoignage de ma respectueuse gra-
titude.*

A MADAME LE DOCTEUR S. KOURILSKY

En témoignage de ma respectueuse admiration.

A MADEMOISELLE LE DOCTEUR DENISE BRILLE

Assistant des Hôpitaux

Maître de Recherches à l'Institut National d'Hygiène
Chef de Laboratoire du Centre de Physio-Pathologie Respiratoire
de la Clinique Médicale de l'Hôpital Saint-Antoine

Qui nous a initiée à l'exploration fonctionnelle pulmonaire, nous a proposé le sujet de cette thèse et a bien voulu nous guider dans sa réalisation.

Nous l'en remercions infiniment.

A MADEMOISELLE LE DOCTEUR CLAIRE HATZFELD

Attachée de Recherches à l'Institut National d'Hygiène
Chef de Laboratoire Adjoint du Centre de Physio-Pathologie Respiratoire
de la Clinique Médicale de l'Hôpital Saint-Antoine

Elle nous a guidée tout au long de ce travail.

*En remerciement pour sa compréhension
et pour l'aide immense qu'elle nous a apportée, et en témoignage de mon amitié.*

A TOUS NOS MAITRES
DES FACULTÉS DE MÉDECINE
ET DES HOPITAUX CIVILS ET MILITAIRES
DE PARIS ET DE LYON

A NOS MAITRES D'EXTERNAT :

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. SÈNÈQUE

MONSIEUR LE PROFESSEUR R. KOURILSKY

MONSIEUR LE PROFESSEUR G. BROUET

MONSIEUR LE DOCTEUR G. HINAUT

MONSIEUR LE DOCTEUR M. ROUX

MONSIEUR LE DOCTEUR G. GRENINGER

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ C. CHATELAIN

MONSIEUR LE DOCTEUR F. LIOT, Assistant des Hôpitaux

MONSIEUR LE DOCTEUR M. CASTILLON DU PERRON

A NOS CHEFS

A NOS CAMARADES

A TOUS CEUX QUI NOUS ONT AIDÉE
DANS LA RÉALISATION DE CE TRAVAIL



INTRODUCTION

La défaillance cardio-respiratoire des gibbeux a de tous temps attiré l'attention par son extrême gravité et a longtemps paru d'emblée irréversible. Mais son mécanisme restait mal compris. Des études récentes, cliniques, physio-pathologiques et anatomiques ont permis de progresser dans la compréhension de l'insuffisance et de la défaillance respiratoire des malades atteints de cyphoscoliose grave. Des traitements efficaces ont pu éviter l'évolution fatale de défaillances d'aspect terminal.

Nous rapportons ici l'observation d'une gibbeuse de quarante-neuf ans, hospitalisée dans un état de grande détresse respiratoire ; traitée en phase aiguë et suivie pendant dix-neuf mois (au cours desquels elle a repris une vie active) au Centre de Physio-pathologie Respiratoire du Service du Professeur KOURILSKY.

A la lumière de cette observation, des principaux travaux publiés sur ce problème et de l'étude de quelques gibbeux moins graves observés au Centre de Physio-pathologie Respiratoire, nous essayerons de dégager les éléments principaux du mécanisme et du traitement de l'insuffisance et de la défaillance cardio-respiratoire de ces malades.

* *

Nous remercions avant tout Monsieur le Professeur Raoul KOURILSKY qui nous a accueillie dans son Service et nous a autorisée à entreprendre cette étude.

Celle-ci nous a été confiée par Mademoiselle le Docteur Denise BRILLE et Mademoiselle le Docteur Claire HATZFELD ; elles nous ont guidée et soutenue ; qu'elles trouvent ici le témoignage de notre profonde reconnaissance.

Nous tenons également à remercier tous ceux qui ont participé de près ou de loin à ce travail : l'équipe des médecins réanimateurs, les Docteurs BOUILLIER, DALAYEUM, GERVAIS, HATZFELD, HINGLAIS,

JOUBAUD et les externes de garde ; les infirmières et infirmiers du Centre de Réanimation Respiratoire ; les médecins, infirmières, infirmiers et techniciennes du Laboratoire d'Exploration Fonctionnelle Pulmonaire. Bien que nous ne puissions les nommer tous, nous tenons à exprimer à chacun d'eux notre reconnaissance.

Nous remercions également le Service du Docteur ROUQUES, à l'Hôpital Tenon, qui a bien voulu nous communiquer le dossier des hospitalisations précédentes.

PREMIÈRE PARTIE

Observation



Madame B..., née en 1911, présente une cyphose dorsale très importante, séquelle d'un mal de Pott (voir *radiographies 1 et 2*).

C'est à l'âge de cinq ans qu'a débuté la maladie vertébrale entraînant la mise dans des plâtres successifs pendant dix-huit mois, puis le port d'un corset rigide jusqu'à l'âge de huit ans. D'après les souvenirs de la malade et de son entourage, la déformation est apparue avant même qu'on ne la mette dans le premier plâtre et a continué ensuite à s'accroître. Cependant il semble que la gibbosité ait atteint rapidement son stade actuel et la malade se souvient d'avoir toujours été très déformée, ce qui ne l'empêchait pas de jouer normalement étant enfant et même, dit-elle, d'être particulièrement vive et turbulente.

Jusqu'en 1957, Mme B... a mené une vie normale, très active. Elle a très bien supporté deux grossesses, la première en 1936 au terme de laquelle elle a accouché d'un enfant mort-né; la seconde lui a donné une fille pesant 2.150 g.

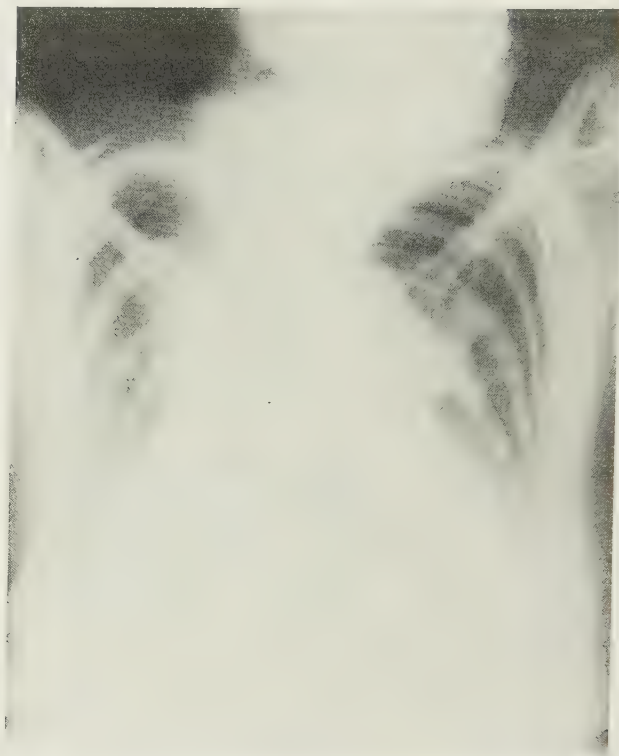
En 1935, elle a commencé à travailler comme habilleuse aux « Folies-Bergères », occupation fatigante car elle devait beaucoup se déplacer et monter des escaliers. Elle a exercé cette activité de façon continue jusqu'en 1958. De plus, elle habitait au cinquième étage et, plusieurs fois dans la journée, montait chez elle sans difficulté.

En 1956, un épisode aigu pulmonaire, à début brutal, avec point de côté thoracique droit et fièvre, mais sans toux ni expectoration, a été traité à domicile et a cédé en quelques jours grâce à un traitement antibiotique. Elle n'a eu ni cyanose, ni œdème des membres inférieurs; elle a été dyspnéique pendant quelques jours, mais au décours de cet épisode a pu reprendre une vie tout à fait normale.

I — CONSTITUTION DE L'INSUFFISANCE CARDIO-RESPIRATOIRE

(FIGURE 1)

C'est au décours d'une grippe, survenue au mois de novembre 1957 et pour laquelle Mme B... n'avait pas cessé de travailler, que se sont manifestés les premiers troubles cardio-pulmonaires: cyanose des lèvres et des ongles, dyspnée non seulement d'effort, mais de repos. Devant la persistance et même l'aggravation de cet état, son médecin l'envoie à l'*Hôpital Tenon*, où elle entre le 11 janvier 1958, dans le Service du Docteur Rouques, qui nous a communiqué les renseignements suivants.



Madame B...
Radiographie du thorax
(face)



Madame B...
Radiographie de la colonne
dorso-lombaire (profil)

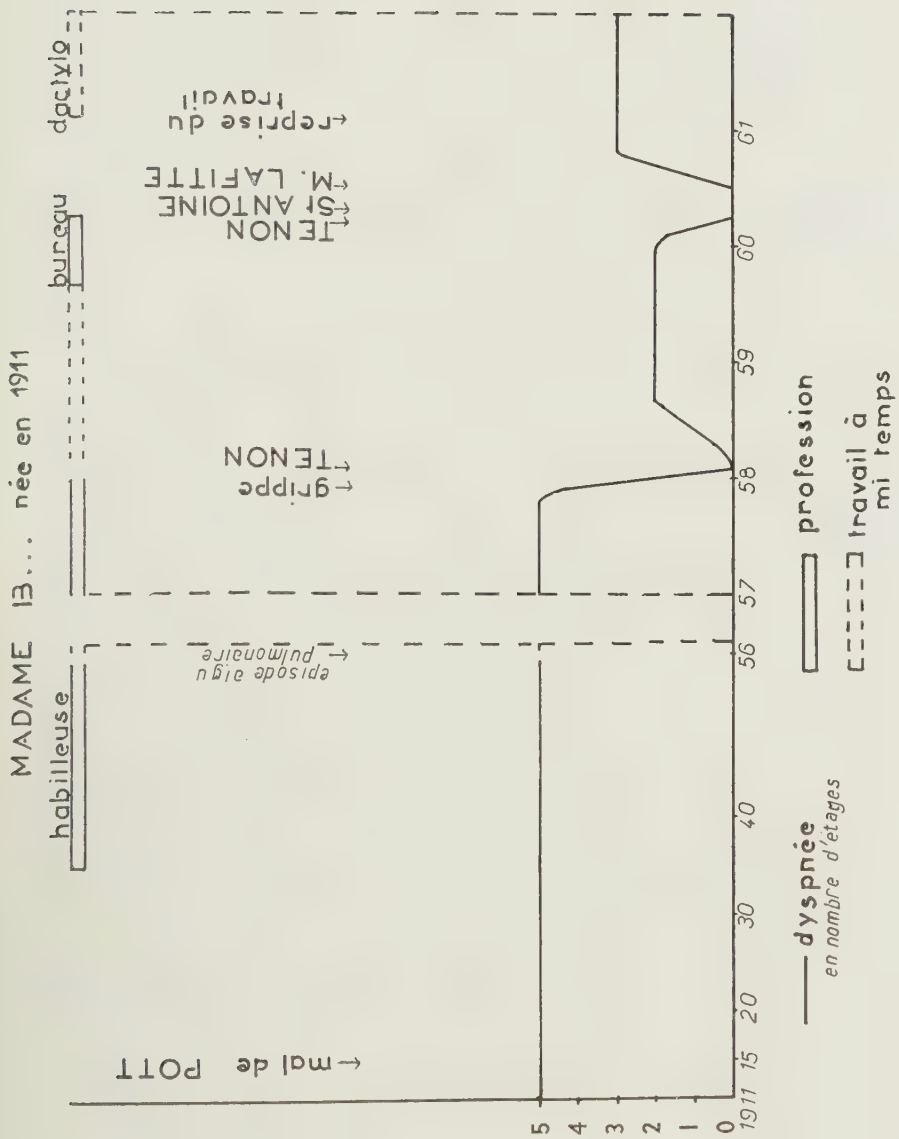


FIGURE 1

Il existait à l'entrée des signes indiscutables de défaillance cardio-respiratoire : cyanose, dyspnée de repos, mais pas de troubles de conscience, tachycardie (à 120); les bruits cardiaques n'étaient pas assourdis, mais un bruit de galop fut entendu pendant quelques jours.

La conformation du thorax rendait difficile la palpation de l'hypochondre droit, cette région était sensible mais on ne pouvait apprécier le volume du foie. Sans qu'on puisse retrouver de reflux hépato-jugulaire net, on notait cependant une turgescence permanente de la veine jugulaire externe; il n'y avait pas d'œdème des membres inférieurs, mais un œdème déclive de la région lombo-sacrée. On trouvait des signes électriques de surcharge ventriculaire droite, avec un axe de QRS à 110° . La température était normale. Une toux sèche ne ramenait aucune expectoration. La formule sanguine montrait une polynucléose (10.800 globules blancs dont 71 % de polynucléaires). L'urée sanguine était à 0,30 g.

Le traitement comporta du caréna intra-veineux, de la digitaline (XV gouttes par jour pendant dix jours), de l'acétazolamide (2 comprimés par jour pendant deux jours) et une saignée de 200 ml.

Ce tableau mineur d'insuffisance cardiaque régressa progressivement et la malade put rentrer chez elle au bout de dix-huit jours, le 29 janvier, très améliorée.

Cependant cet épisode marque le début de la décompensation, car Mme B... ne récupérera pas son état antérieur et présente à partir de cette époque une dyspnée d'effort progressivement croissante.

En sortant de l'hôpital, elle se repose quelque temps chez elle, puis reprend son activité d'habilleuse, mais de façon discontinue. Elle ne peut d'ailleurs continuer ce travail fatigant et, en août 1959, elle entre comme employée dans une compagnie d'assurances où elle fait un travail sédentaire. Sa dyspnée d'effort ne la gêne pas dans son travail, mais elle habite toujours au cinquième étage et doit monter et descendre plusieurs fois dans la journée.

Elle continue ainsi jusqu'au mois de mars 1960. Mais son état s'aggrave de nouveau progressivement, la dyspnée augmente et devient tellement importante, au début du mois d'avril, qu'elle interdit tout effort. De plus, apparaît une cyanose qui, généralisée, prédomine aux lèvres et aux ongles. Elle ne tousse pas, ne crache pas, mais la température est à 38° .

C'est dans cet état qu'elle est de nouveau hospitalisée à l'Hôpital Tenon, dans le Service du Docteur Rouques, le 7 avril 1960.

La dyspnée est permanente, la cyanose persiste, le pouls est à 128, régulier; il existe un bruit de galop à l'auscultation cardiaque, la tension artérielle est à 11-7. Le foie n'est pas palpable; on note une oligurie, mais pas d'œdème.

L'électrocardiogramme, fait quelques jours après son entrée, montre des signes de surcharge droite avec un axe de QRS à 120° .

La température est à 38° , l'hémogramme est normal, l'urée sanguine à 0,80 g %.

Le traitement comporte : des antibiotiques, de l'acétazolamide (2 comprimés par jour pendant huit jours), des analeptiques cardiaques, de la digitaline (XV gouttes par jour pendant quatorze jours), enfin des corticoïdes (deltacortisone) et une oxygénothérapie discontinue.

Pendant deux semaines, à l'Hôpital Tenon, l'évolution est fluctuante, la température est revenue à la normale en deux jours, mais le pouls, après s'être ralenti à 80, remonte à 120 malgré le maintien de la digitaline ; et surtout apparaissent des troubles de la conscience, intermittents mais indiscutables.

Devant l'absence d'amélioration durable après quinze jours de traitement, on pense qu'il faut confier cette malade à un service de réanimation spécialisé.

II — HOSPITALISATION EN SERVICE DE RÉANIMATION RESPIRATOIRE

(FIGURE 2)

Le 21 avril 1960, la malade est transférée au Centre de Réanimation Respiratoire du Service du Professeur KOURILSKY, à l'Hôpital Saint-Antoine.

L'hospitalisation dans un centre de réanimation permet la surveillance permanente de la malade, tant par le personnel infirmier que par les équipes médicales assurant une garde continue. Il y est possible de contrôler à tout instant les grandes fonctions de l'organisme (cardiaque, respiratoire, rénale, cérébrale), d'établir des courbes de surveillance (pouls, fréquence respiratoire, tension artérielle, mesurés toutes les heures ou plus fréquemment si besoin), d'adapter les traitements au fur et à mesure de l'évolution et d'en assurer l'exécution rigoureuse.

Lorsque la malade arrive au centre de réanimation, nous nous trouvons devant une femme dont l'aspect est frappant, le thorax déformé par une énorme gibbosité dorsale et une gibbosité antérieure ; elle est extrêmement cyanosée et polypnéique, complètement épuisée, pouvant à peine parler.

Le bilan clinique dressé aussitôt et le bilan biologique (*) fait au cours des deux premiers jours d'hospitalisation sont sévères : l'état général est très précaire ; la conscience est fluctuante, il existe des périodes de subcoma et des périodes d'angoisse, de détresse, de peur de la mort avec parfois des hallucinations (vision de cadavres et sensation de froid). La température est normale. La cyanose est généralisée. La respiration est très rapide (40 à 44 mouvements par minute) et superficielle. À l'auscultation pulmonaire, dans la région antérieure, le murmure vésiculaire, aux endroits où il peut être perçu, est normal ; il n'y a pas de râle.

Une bronchoscopie, faite le 23 avril, confirme l'absence d'encombrement bronchique.

Un examen du fond d'œil montre une dilatation veineuse importante et des hémorragies péri-papillaires.

(*) N.B. : Pour plus de clarté, nous avons groupé les résultats des examens de laboratoire dans des tableaux auxquels nous renvoyons au cours du texte.

PERIODE de REANIMATION

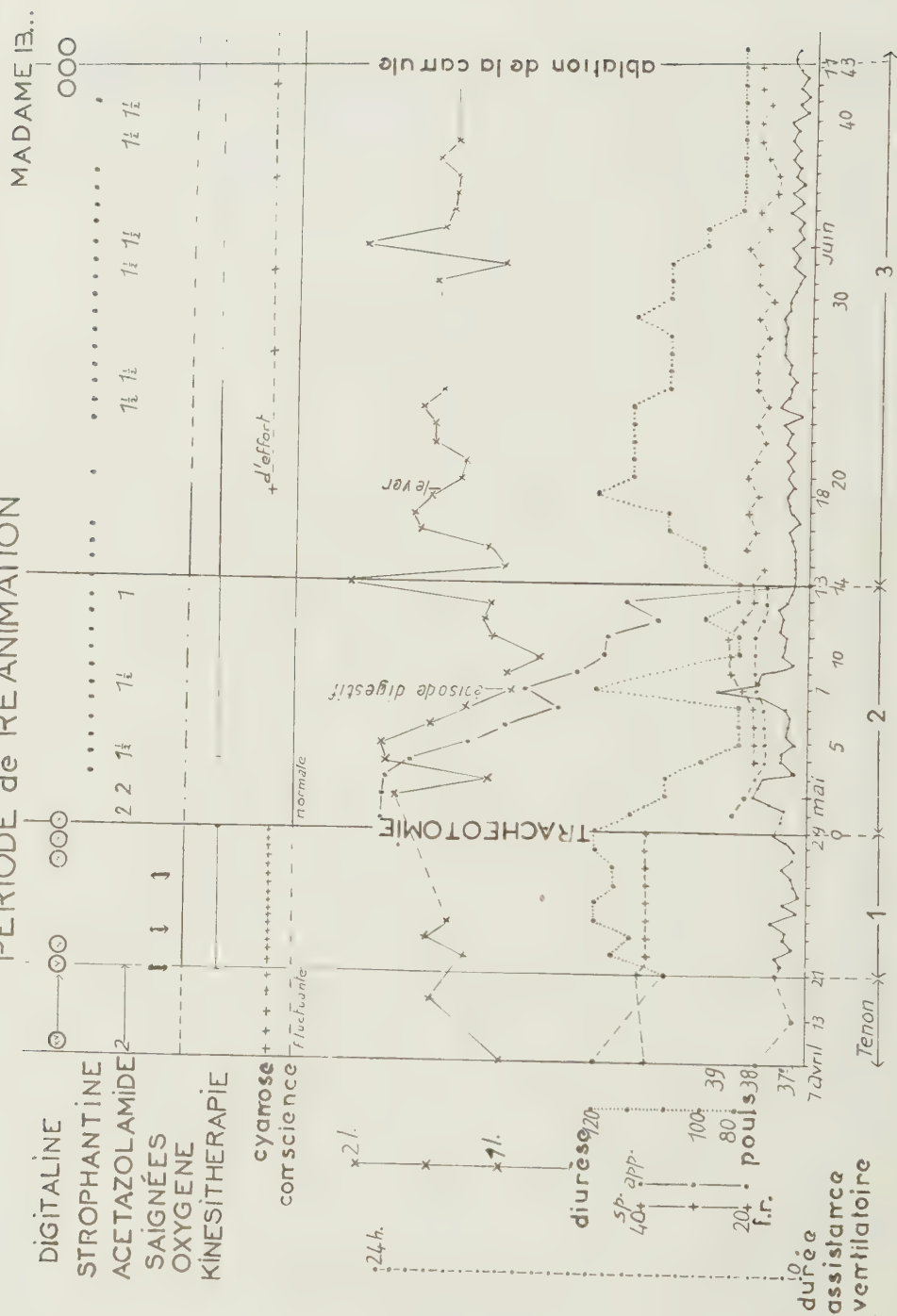


FIGURE 2

Un enregistrement spirographique objective cette polypnée importante avec volume courant petit, et montre un allongement du temps respiratoire (temps expiration/temps inspiration = 2,4) (*fig. 3, p. 30*).

L'étude de la ventilation est complétée par l'analyse des gaz du sang artériel qui fait constater une hypoxémie et une hypercapnie (saturation oxyhémoglobinée : 52 % ; $p\text{CO}_2$: 77 mm de mercure ; CO_2 total plasmatique : 98 volumes %) avec acidose modérée (pH : 7,35).

Du point de vue cardiaque : le rythme est régulier, entre 96 et 100 ; les bruits du cœur sont bien entendus, mais il existe un bruit de galop droit. La tension artérielle est à 12-8. La déformation du thorax ne permet pas de palper le foie, mais l'hypochondre droit est sensible et il existe un reflux hépato-jugulaire. L'oligurie est franche et on constate un très discret œdème des membres inférieurs qui ne persistera qu'un jour ou deux.

La radiographie thoracique est difficile à interpréter du fait de la cyphose ; elle montre cependant un très gros cœur.

Sur l'électrocardiogramme, on note des signes de surcharge droite, avec un axe de QRS à 120° sans signe de surcharge auriculaire.

Le dosage des électrolytes sanguins ne met pas en évidence de modifications majeures (voir *tableau II, p. 37*).

L'hémogramme fait apparaître d'une part une polynucléose modérée (10.700 globules blancs dont 81 % de polynucléaires neutrophiles) ; d'autre part, un chiffre de globules rouges à 4.920.000, associé à une hématocrite à 50 % et à une vitesse de sédimentation à 1 mm à la première heure (contrastant avec la polynucléose), évoque l'existence d'une polyglobuie.

On se trouve donc devant une malade en grande défaillance cardio-respiratoire, avec hypoventilation alvéolaire, insuffisance ventriculaire droite et insuffisance rénale, donnant en outre l'impression de ne plus pouvoir lutter et de se laisser aller par épuisement.

La réanimation va comporter trois périodes :

- une tentative de traitement purement médical sous surveillance constante ;
- une période d'assistance ventilatoire avec l'appareil d'Ångström après trachéotomie ;
- une période suivant le sevrage de l'assistance respiratoire, où la malade, encore trachéotomisée, nécessite toujours une surveillance attentive, et qui se terminera par l'ablation de la canule et le passage en service normal.

A. — TENTATIVE DE TRAITEMENT MÉDICAL CLASSIQUE

Pendant une semaine, on poursuit le traitement entrepris à l'Hôpital Tenon (analeptiques cardiaques ; digitaline : X gouttes pendant trois jours ; diurétique mercuriel ; antibiotiques) en y adjoignant deux saignées (130 et 175 ml).

- Une oxygénothérapie discrète, continue, par sonde nasale (oxygène à 60 % débité en bulle à bulle, soit 0,200 à 0,500 litre/minute).
- Une kinésithérapie respiratoire et une stimulation presque continue de la conscience visant à éviter le sommeil profond et à forcer la malade à contrôler au maximum sa respiration.

Pendant ces sept jours, l'état va être pratiquement stationnaire, sans amélioration notable.

Cliniquement : le pouls reste rapide 100-120,, la cyanose et la polypnée persistent sans aucune amélioration durable ; l'épuisement général est toujours identique et la malade s'alimente peu. La conscience reste variable, des périodes de lucidité complète alternent avec des périodes de délire calme et des phases d'agitation ; seule la diurèse se déclenche le 27 (difficile à chiffrer en raison des urines perdues et, parallèlement, l'urée se normalise (0,75 le 26 ; 0,45 le 28 ; 0,25 le 29).

Mis à part ce résultat, sur le plan biologique l'état reste également stationnaire. L'hypercapnie et l'hypoxémie sont toujours très importantes (voir *tableau I*, p. 36).

La masse sanguine (*), mesurée le 28 avril après la deuxième saignée, confirme la polyglobulie (*tableau IV*, p. 37).

Les chiffres des électrolytes sanguins, également contrôlés régulièrement, sont pratiquement normaux (*tableau II*, p. 37).

Devant cet état grave, rebelle à la thérapeutique médicale habituelle, on décide d'avoir recours à la ventilation assistée.

B. — ASSISTANCE VENTILATOIRE

La trachéotomie est faite le 29 avril 1960, à 20 heures, sous anesthésie locale. Une canule de Sjöberg est mise en place, et on branche immédiatement le respirateur d'Engström. Pendant les treize premières heures, l'assistance est intermittente en raison de difficultés d'adaptation, le respirateur n'est branché que cinq heures (de 21 heures à 2 heures), puis est débranché jusqu'au lendemain matin. Cependant, on constate d'emblée et de façon définitive une double et importante amélioration clinique frappante :

- disparition des troubles de conscience ;
- ralentissement de la fréquence respiratoire spontanée qui tombe à 28 mouvements/minute, alors qu'elle était à 40 de façon permanente depuis plusieurs jours.

Cette amélioration est de bon augure en ce qui concerne l'évolution générale ; de plus, elle permet d'espérer une meilleure adaptation à l'appareil. En effet, dès

(*) La masse sanguine a été mesurée par la méthode au chrome radioactif, par Madame le Docteur A. COMBRISON, au Centre de Transfusion Sanguine.

le lendemain, l'adaptation est satisfaisante, la ventilation est réglée à 6 litres/minute (admission de 6 litres d'oxygène à 60 %) à la fréquence de 24 mouvements/minute.

La ventilation assistée est continue pendant trois jours, du 30 avril au 2 mai. Le 3 mai, une panne d'appareil conduit à interrompre l'assistance pendant une heure trois quarts. Bien que cette interruption soit très bien tolérée, on décide, étant donné la gravité de l'état initial et la persistance d'une hypercapnie notable ($p\text{CO}_2$ à 54 mm de mercure), de poursuivre l'assistance ventilatoire de façon discontinue et de ne sevrer la malade que très progressivement, sous contrôle clinique et biologique.

Pendant toute cette période d'assistance ventilatoire continue puis discontinue, l'amélioration amorcée dès les premières heures s'est poursuivie :

Cliniquement, la fréquence respiratoire spontanée se stabilise au bout de quelques jours à 20 mouvements par minute. L'auscultation des champs pulmonaires laisse entendre quelques ronchus aux bases et des râles sous-crépitaux en arrière.

Les aspirations trachéales ramènent des mucosités non purulentes et assez peu abondantes.

La diurèse reste satisfaisante. La tachycardie s'améliore progressivement ; cinq jours après la trachéotomie, le pouls est revenu à 80 (une poussée de tachycardie à 120, le 8 mai, est en rapport avec un épisode digestif). Le bruit de galop a disparu, cependant l'hypochondre droit reste sensible et on retrouve encore un reflux hépato-jugulaire.

L'amélioration biologique est parallèle, comme le montre l'évolution des gaz du sang (*tableau I*). La polyglobulie a également régressé, ce qu'objective la masse sanguine du 9 mai et l'hématocrite à 40 %. Les électrocardiogrammes successifs montrent que l'axe de QRS revient progressivement vers la gauche, et que les signes de surcharge ventriculaire droite sont moins marqués.

Outre l'assistance ventilatoire, le traitement pendant cette période comporte des tonicardiaques (digitaline, puis strophantine), de l'acétazolamide (un comprimé deux jours par semaine), une oxygénothérapie assurée pendant les périodes de respiration spontanée par une sonde débitant 1 litre d'oxygène à 60 % dans la canule de trachéotomie, et enfin une kinésithérapie respiratoire intensive dont les deux buts principaux sont :

- d'obtenir une respiration coordonnée thoraco-abdominale, faisant intervenir les côtes inférieures et les diaphragmes, et un contrôle de la fréquence et de l'amplitude ;
- d'aider l'élimination du gaz carbonique alvéolaire par des séances d'hy-perpnée.

Chez Mme B..., la kinésithérapie a été commencée dès le début de son séjour en service de réanimation, mais pendant la première période elle n'a pu être efficace du fait de la polypnée incontrôlable et de l'état d'épuisement de la malade, malgré ses efforts de coopération.

Dès que l'assistance ventilatoire a été discontinue, la kinésithérapie a été reprise, aidant la malade à surmonter la peur de ne pouvoir respirer seule pendant que l'appareil était débranché et à conserver une fréquence respiratoire lente.

Signalons, en outre, deux faits pendant cette période :

1° D'abord le 3 mai, un incident neurologique très bref, survenu immédiatement après une aspiration trachéale, fait de mouvements convulsifs, hyper-tonie, perte de conscience totale et cyanose. Dès l'apparition de ce tableau impressionnant, le respirateur est rebranché, et en une à deux minutes la malade se recoloré et reprend progressivement conscience. Dans le but d'éviter la réapparition d'un tel épisode, les aspirations suivantes ont été précédées de l'instillation de quelques gouttes de xylocaïne à 1 % dans la trachée et l'incident ne s'est pas renouvelé.

2° Ensuite, du 7 au 11 mai, un épisode digestif grave avec fièvre, stomatite, diarrhée profuse et déshydratation, dont le traitement a été difficile et qui a pu pendant quelques jours compromettre le résultat cardio-respiratoire.

Le 14 mai, l'état de la malade est jugé assez satisfaisant pour qu'on puisse la sevrer définitivement de l'appareil, donc après quatorze jours de ventilation assistée. En effet, ce jour, les gaz du sang sont normaux (en particulier $p\text{CO}_2$: 43,5); on laisse cependant une canule dans l'orifice de trachéotomie pour pouvoir aspirer les mucosités trachéo-bronchiques d'ailleurs peu abondantes et reprendre immédiatement la ventilation en cas de besoin.

C. — PÉRIODE SUIVANT LE SEVRAGE

Cette troisième période de réanimation va être marquée par une réapparition des signes d'hypoventilation alvéolaire (hypercapnie, hypoxémie [voir *tableau I* et *fig. 5*, p. 35]) et une reprise progressive de la tachycardie atteignant de nouveau 110.

Cependant la fréquence respiratoire reste très stable, entre 20 et 22 mouvements par minute (oscillant au maximum entre 18 et 25); l'état général s'améliore, l'appétit revient progressivement et la malade peut être levée pour la première fois le 18 mai.

La surveillance n'est pas relâchée et la kinésithérapie est poursuivie : plusieurs fois dans la journée et une fois dans la nuit, la malade effectue une série de respirations profondes. L'oxygénothérapie est également poursuivie par sonde d'abord dans la canule, puis nasale (oxygène à 60 %; débit variant de 0,250 l à 1 litre). On arrive ainsi à passer la période d'aggravation suivant le sevrage. A partir du 18 mai, le pouls se ralentit pour revenir très progressivement à la normale, il ne sera stable à 80 qu'à partir du 3 juin; les gaz du sang s'améliorent également d'une façon progressive mais sans jamais se normaliser.

Le 1^{er} juin, un contrôle spirométrique est fait, comportant pour la première fois des épreuves ventilatoires volontaires (*). Il est intéressant de comparer les

(*) L'enregistrement des épreuves ventilatoires volontaires (capacité vitale, épreuve d'expiration forcée, ventilation maxima) ont été faites avec le spiromètre de Cara. Les valeurs sont données aux conditions alvéolaires.

Les valeurs théoriques sont les valeurs proposées en 1959 par la Commission de Normalisation de la Haute Autorité de la C.E.C.A. (les coefficients définitivement adoptés sont légèrement différents).

tracés et les valeurs de la ventilation spontanée avec ceux obtenus à l'entrée dans le Service. On voit que pour réaliser une ventilation globale identique (5 litres par minute), la malade mobilise un volume courant de 400 ml avec une fréquence de 13 mouvements par minute, alors qu'à l'entrée le volume courant était réduit à 130 ml et que la fréquence atteignait 40 mouvements par minute, l'inhalation d'un mélange riche en oxygène n'entraîne plus de dépression respiratoire (*tableau V*, p. 38).

L'examen spirographique montre de plus :

- que la capacité vitale est diminuée d'environ 50 % par rapport à la valeur théorique (1,070 l pour 2,400 l). Notons la difficulté du calcul des valeurs théoriques pour ces malades, la taille étant très réduite par la diminution de hauteur du thorax, alors que le reste du corps est normalement développé. Ici les valeurs théoriques indiquées sont celles d'une femme de même taille, non gibbeuse ;
- que le volume expiratoire maximum seconde est un peu plus diminué que la capacité vitale (0,650 l pour une valeur théorique de 1,780), ce qui entraîne un abaissement modéré du rapport de Tiffeneau :

$$\frac{\text{V.E.M.S.}}{\text{C.V.}} = 61 \% \text{ (théorique } 74 \%)$$

L'analyse des gaz du sang, faite le même jour, montre encore une hypoxémie mais modérée (saturation à 91 %), une hypercapnie (pCO_2 : 47 mm) compensée (pH : 7,44).

Par ailleurs, l'électrocardiogramme est pratiquement normal avec un axe de QRS à 80°.

Le 11 juin, la canule de trachéotomie est définitivement enlevée après qu'un contrôle trachéo-bronchoscopique ait vérifié que la muqueuse et le calibre de la trachée étaient normaux ; et la période de réanimation étant considérée comme terminée, la malade est mise en service normal quelques jours plus tard.

III — SUITES DE LA DÉFAILLANCE

Mme B... commence alors à reprendre une certaine activité et à se promener dans le jardin. Au repos, la cyanose a complètement disparu, mais elle réapparaît à l'effort ainsi que la dyspnée.

Elle reste encore dans le Service jusqu'au 7 juillet et, avant de la laisser sortir, une étude de sa fonction respiratoire est faite, ainsi qu'un examen morphologique qui ne pouvait être fait convenablement qu'en station debout.

Mme B... mesure 1,40 m. Elle présente une cyphose dorsale très importante avec une lordose lombaire de compensation. Il existe une gibbosité postérieure et une gibbosité antérieure, avec un très forte inclinaison du sternum qui est presque horizontal.

CYPHO-SCOLIOSE SEVERE — DEFAILLANCE RESPIRATOIRE GRAVISSIME traitée par assistance ventilatoire (appareil d'ENGSTRÖM) puis kinésithérapie

B... Yvonne
 50 ans
 1,40m/37kg

Ventilation spontanée

Spirographe de CARA

PENDANT ET APRES DEFAILLANCE

18 MOIS APRES LA DEFAILLANCE

AU REPOS (conditions techniques identiques)

A L'EFFORT (Epreuve de la marche d'escalier)
 (40 marches en 2 minutes)

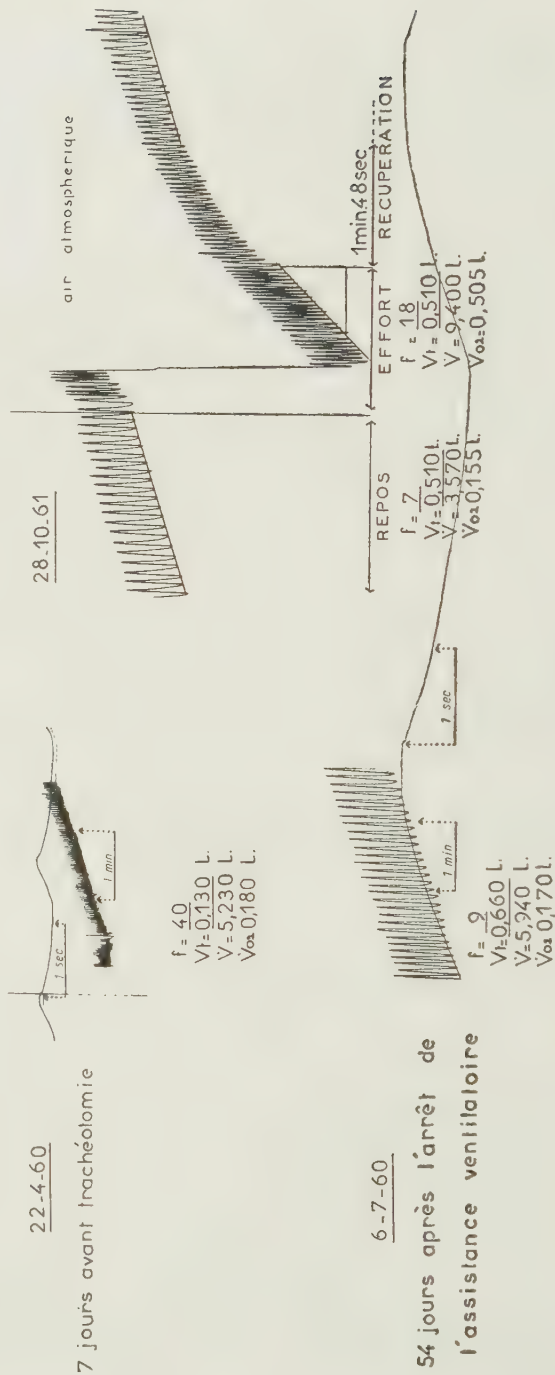


FIGURE 3

1,40 m / 37 kg

traitée par assistance ventilatoire (appareil d'ENGSTRÖM) et kinésithérapie

FIGURE 4

Lorsqu'elle se tient debout, pieds joints, le dos touchant le mur, les fesses restent à 3 cm du plan du mur et la base du thorax à 7 cm.

De face, le thorax paraît enfoncé dans le bassin, les dernières côtes touchent les ailes iliaques en position debout ; la distance de l'appendice xyphoïde au bord supérieur du pubis est de 23 cm.

Cette importante cyphose ne s'accompagne que d'une très légère scoliose à convexité dorsale droite, objectivée par un léger abaissement de l'épaule droite et un coup de hache costo-iliaque droit un peu plus accentué qu'à gauche. Le bassin est d'aplomb (mais il est basculé en avant du fait de la lordose lombaire accentuée).

L'expansion thoracique, lors de la respiration, est très petite ; mesurée à la base du thorax, elle est à peine de 1,5 cm à 2 cm (68,5 cm en expiration forcée ; 70 cm en inspiration forcée).

Radiologiquement : de profil, surtout on voit que plusieurs corps vertébraux sont soudés en un bloc, et que le sommet de la cyphose correspond probablement aux neuvième et dixième vertèbres dorsales. De face, on note surtout la position anormalement haute des diaphragmes (*radiographies 1 et 2*, p. 20).

L'étude spirographique du 6 juillet trouve le même déficit sur les volumes que l'examen précédent. Elle est complétée par une épreuve d'effort * qui montre une très mauvaise adaptation cardio-circulatoire [37 *bis*] ; un effort doux aggrave de façon importante la désaturation légère, existant encore au repos (de 92 % à 84 %), entraîne une tachycardie et est suivi d'une période de récupération lente et anormale.

L'analyse des gaz du sang artériel montre encore une hypercapnie à 53 mm de mercure. Le pH bas à 7,35 est probablement en rapport avec la prise d'acétazolamide les jours précédant l'examen.

L'examen radioscopique montre une relativement bonne mobilité diaphragmatique (de profil, 6 cm) et une bonne ventilation des bases avec éclaircissement inspiratoire et obscurcissement expiratoire satisfaisants, la ventilation du reste des poumons étant inégale et difficile à apprécier.

Mme B... quitte l'Hôpital Saint-Antoine le 7 juillet 1960 ; elle doit passer deux mois dans une maison de convalescence, puis rentrer chez elle.

Un traitement d'entretien est prescrit, comportant de la digitaline (trois jours par semaine), de l'acétazolamide (1 comprimé de Diamox les deux autres jours) et un régime sans sel ; de plus, on lui conseille d'éviter le plus possible les efforts, de continuer à pratiquer une ou deux fois par jour des séances d'hyperpnée et de contrôler sa respiration pendant les efforts.

Elle passe deux mois à la maison de post-cure de la M.G.E.N. de Maisons-Laffitte (Médecin-Directeur : Docteur KERVANJ. Le traitement d'entretien est poursuivi, l'activité de Mme B... est modérée ; il faut noter que la dyspnée d'effort a diminué et qu'il n'y a ni cyanose, ni dyspnée à la marche.

(*) L'épreuve d'effort est une épreuve de la marche d'escalier. La ventilation et la consommation d'oxygène sont enregistrées au spiropgraphe de Cara.

En septembre 1960, Mme B... rentre chez elle et reprend dès lors une activité notable, puisqu'elle monte ses cinq étages une ou deux fois par jour. Le traitement d'entretien est poursuivi sous la surveillance du médecin traitant et des examens de contrôle sont faits au Centre de Physio-Pathologie Respiratoire du Service du Professeur KOURILSKY.

Au mois d'octobre 1960, les valeurs des épreuves ventilatoires sont inchangées, l'adaptation cardio-circulatoire à l'effort est un peu meilleure qu'au précédent examen. Les gaz du sang, par contre, sont moins satisfaisants (saturation à 87,5 % s'abaissant à 65 % pour un effort de 30 watts ; $p\text{CO}_2$ à 57 mm ; pH à 7,35 ; CO_2 total plasmatique à 72 volumes %). Il est possible que l'augmentation du CO_2 total soit due, au moins en partie, au fait que l'acétazolamide ait été remplacée par un dérivé du chlorothiazide.

Au mois de janvier 1961, elle recommence à travailler à mi-temps comme sténodactylo. En février, juillet et novembre 1961, les bilans fonctionnels respiratoires sont assez satisfaisants, bien qu'il persiste toujours une hypoventilation alvéolaire assez sévère (voir courbe des gaz du sang, *fig. 5*, p. 35). Au mois de novembre, le bilan spirométrique est complété par une mesure du volume résiduel qui est à 0,650 l pour une valeur théorique de 0,810 l. La capacité totale est de 1,400 l, soit un déficit de 48 %. Le rapport V.R./C.T. est à 47 % au lieu de 30 %.

Lors de ce dernier examen, Mme B... confirme qu'elle assure son travail régulièrement et sans fatigue, qu'elle se sent très bien, monte ses cinq étages en s'arrêtant à la moitié plus par discipline que par gêne, et qu'elle continue quotidiennement ses exercices respiratoires.

* *

Au terme de cette observation, il faut souligner que la malade a apporté une coopération active à son traitement d'entretien, ceci grâce à une intelligence et une énergie appréciables qui ont permis, d'autre part, de lui faire prendre conscience sans angoisse de sa maladie, de réaliser l'importance du traitement et en particulier du contrôle de sa respiration, surtout lors des efforts, et d'être prête à la moindre aggravation à entrer dans un centre spécialisé.

De l'observation de cette malade, nous pouvons retenir les faits suivants :

— Il s'agissait d'une défaillance cardio-respiratoire extrêmement grave chez une femme de quarante-neuf ans présentant une cyphose dorsale très accentuée, et qui avait donné des signes de décompensation mineurs deux ans auparavant.

Le pronostic semblait désespéré devant l'association de troubles de conscience, cyanose, dyspnée extrême, tachycardie avec une hypoxémie et une hypercapnie très importantes, et un état général lamentable.

L'assistance ventilatoire par appareil d'Engström après trachéotomie a permis de sauver cette malade qu'un traitement médical classique n'avait pas améliorée.

Mais après une courte phase où les échanges gazeux respiratoires ont été normaux, une hypoventilation alvéolaire s'est réinstallée, devenant progressivement sévère après la reprise d'activité.

Cette hypoventilation alvéolaire, actuellement très bien tolérée, fait craindre une rechute de la défaillance cardiaque.

En fait, aucun incident n'est survenu chez Madame B... qui a repris une activité professionnelle.

Le recul est de dix-neuf mois après la trachéotomie.

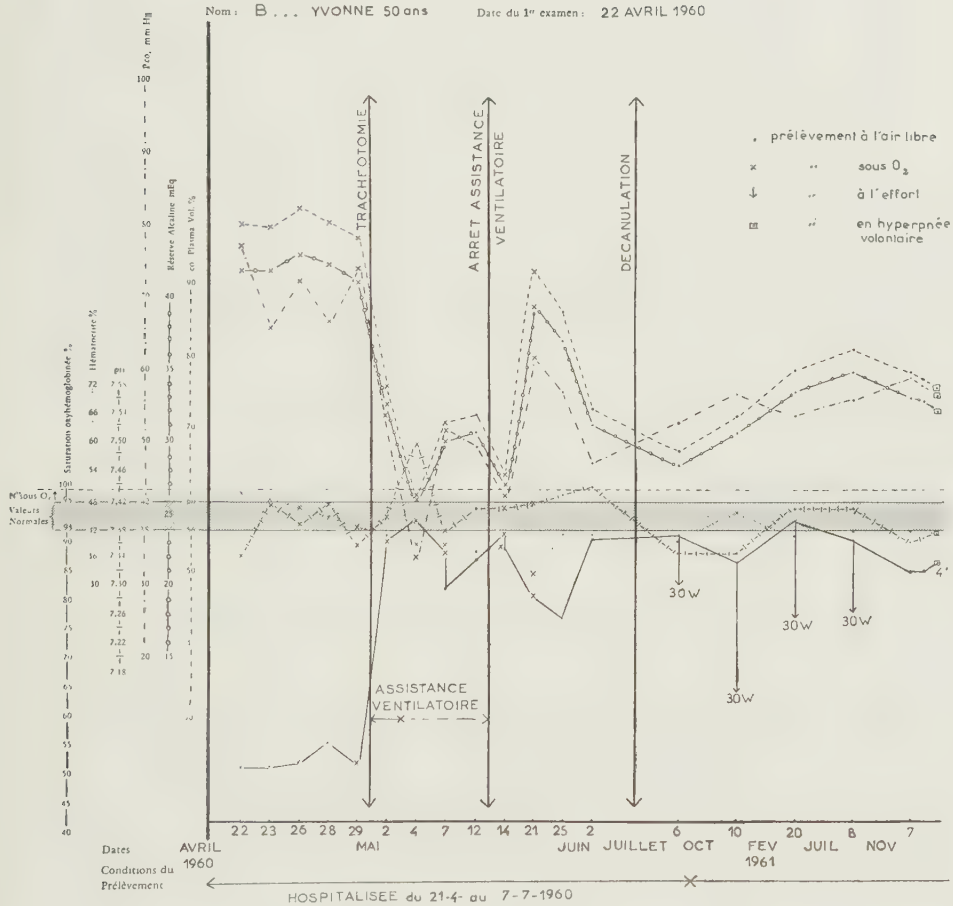


FIGURE 5

Tableau I

ANALYSES DES GAZ DU SANG ARTERIEL AU COURS DES PERIODES DE REANIMATION

Dates	Conditions	[1] Saturation Hb O ₂ (%)	[2] CO ₂ total plasmatique (vol. %)	[3] pH	[4] pCO ₂ (mm de mercure)	[5] Réserve alcaline (mEq)	Hématocrite (%)
22 avril 60	Sous oxygène à 60 % (bulle à bulle)	52	98	7.35	77	42	50
26 avril		53	101	7.39	73	43	47
28 avril		56	99	7.42	67	43	45
3 mai	Sous Engström	91	76	7.40	54	33	40
4 mai	Sous Engström	95	61	7.50	35	26	38
7 mai	Oxygène arrêté depuis 10 mn	89 82	71	7.38	52	30	38
12 mai	Appareil débranché depuis 3 h. Pas d'O ₂ depuis 45 mn	87	72	7.41	50	31	37
14 mai	Sous oxygène Oxygène arrêté depuis 10 mn	93 89	63	7.41	44	27	38
21 mai	Sous oxygène	80	92	7.42	62	39	30
25 mai	En air atmosphérique	78	86	7.43	57	37	40
1 ^{er} juin	En air atmosphérique	91.5	73	7.44	47	31	41

[1] Saturation oxyhémoglobinée : mesurée à l'hémoréfecteur de Brinckman.

[2] CO₂ total plasmatique : mesuré avec l'appareil manométrique de Van Slycke.

[3] pH : mesuré à 37° avec le pHmètre et l'électrode de Ponselle.

[4] pCO₂ : calculée à partir du CO₂ total plasmatique et du pH, par application de l'équation d'Henderson-Hasselbach (coefficients de Ph. Rossier).

[5] Réserve alcaline : calculée également à partir du CO₂ total et du pH du sang artériel par application de l'équation de Henderson-Hasselbach.

Tableau II — RESULTATS DES EXAMENS DE LABORATOIRE
(avril 1960 à novembre 1961)

Electrolytes sanguins (en mEq/litre)

Dates	Chlore	Sodium	Potassium	R.A. (*)	Δ -crioscopique
13 avril 60			5,5		
16 »	98	138	5	31	— 0,54
21 »	84,5	140	6,7		
22 »	83	128	5,4	32	
23 »	84	133	4,2	31	
26 »	80	128	5,5	31	
28 »	77	126	4,1	37	
29 »	83	131	5	40	
2 mai 60	86	126	3	31	
4 »	93	133	3	25	
7 »	97	131	4	25	
27 »	86,5	137	4,8	29	

(*) N.B. : Ces chiffres sont obtenus par l'analyse du sang veineux selon la technique : « Réserve alcaline ».

Tableau III — UREE SANGUINE

9 avril	0,80 g/litre	26 avril	0,70 g/litre
16 »	0,70 »	28 »	0,45 »
21 »	1,30 »	2 mai	0,25 »
22 »	1 »	27 »	0,20 »
23 »	0,50 »		

Tableau IV — MASSE SANGUINE

Dates	Saignées (ml)	Volume sanguin total (ml)	Volume plasmatique total (ml)	Volume globulaire total (ml)	Hémato- crite
21 avril	175				
23 »	130				
26 »	175				
28 »		3.400 (2.450)	2.050 (1.550)	1.350 (900)	46,5
9 mai		3.400 (2.450)	2.250 (1.550)	1.950 (900)	40
13 juin		3.150 (2.500)	2.050 (1.550)	1.100 (950)	41
7 nov. 61 ..		3.250 (2.600)	2.000 (1.600)	1.250 (1.000)	44

N.B. : Entre parenthèses sont données les valeurs théoriques calculées pour une femme de même taille et de même poids, non gibbeuse.

Tableau V

ETUDE SPIROGRAPHIQUE DE LA FONCTION RESPIRATOIRE

	VOLUMES				DEBIT
	C.V. (en l)	V.R. (en l)	C.T. (en l)	V.R./C.T. (%)	V.E.M.S. V.E.M. ⁹
					C.V. (%)
Valeurs théoriques	2,400	1,780	3,260	30	1,780 74
22 avril 60					
1 ^{er} juin - Air O ₂	1,070 (— 56 %)				0,650 61
6 juillet Effort (*)	0,810 (— 66 %)				0,620 76
10 octobre Effort	0,870 (— 64 %)				0,650 75
20 février 1961 Effort	0,980 (— 59 %)				0,700 71
8 juillet Effort	1 (— 58 %)				0,730 73
Repos 28 octobre Effort	0,960 (— 60 %)				0,600 62
7 novembre	0,980 (— 59 %)				0,485 50
Novembre	0,750	0,650	1,400	47	

(*) L'épreuve d'effort consiste en un « steptest » correspondant ici à la montée de 40 marches en deux minutes.

VENTILATION					
V. Mx (l/mn)	F (mouvements par minute)	Vt (l)	V.E. (l/mn)	V. O ₂ (l/mn)	E.R.
66					
	40	0,130	5,230	0,180	29
	13	0,400	5,270	0,210	25
	13	0,390	5,140	0,180	28
	14	0,530	8	0,460	17
	19	0,430	8,200	0,510	16
	19	0,540	10,300	0,480	21
30	20	0,550	11	0,480	23
	7	0,510	3,570	0,155	23
	18	0,510	9,400	0,500	18



DEUXIÈME PARTIE

Revue de la littérature
et données fournies
par quelques autres cas personnels



Dans cette deuxième partie, nous allons passer en revue les travaux de différents auteurs concernant le retentissement de la cyphoscoliose sur les fonctions respiratoires et circulatoires, et en particulier le problème de la défaillance cardio-respiratoire. Puis nous verrons les résultats de l'étude d'une série de gibbeux faite au Centre de Physio-pathologie Respiratoire de l'Hôpital Saint-Antoine.

Le retentissement des déformations thoraciques sur la respiration est connu depuis longtemps, puisque HIPPOCRATE y fait déjà allusion, mais l'étude systématique n'en a été faite que récemment et on en a élucidé, en partie du moins, le mécanisme, seulement depuis quelques années.

Les premières études ont été cliniques et anatomiques, ainsi dans la thèse de SOTTAS (1865) : *De l'influence des déviations vertébrales sur les fonctions de la respiration et de la circulation* [59], nous trouvons une étude de 10 sujets cyphoscoliotiques, âgés de vingt-cinq à soixante ans, en poussée d'insuffisance cardiaque, aboutissant dans plusieurs cas à la mort. L'étude anatomo-pathologique conclut à la dilatation des cavités cardiaques droites avec, selon les cas, hypertrophie ou amincissement de la paroi. Il insiste sur le rôle néfaste des efforts et des surinfections broncho-pulmonaires et sur la rapidité de survenue d'une issue fatale après le début de la décompensation.

En 1883, Constantin PAUL consacre un chapitre, « Au cœur des bossus », dans son traité *Des diagnostic et traitement des maladies du cœur* [51].

En Angleterre, en 1847 déjà, LATHAM traitait du problème cardiaque dans les déformations spinales, dans ses cours aux étudiants du Saint-Bartholomew's Hospital [43].

BARIE, en 1904, dans un article sur *Le cœur dans la déviation du rachis et dans les déformations thoraciques* [2], envisage le mécanisme des troubles cardiaques comme un retentissement direct mécanique sur le cœur dans les déformations graves, mais surtout comme

une réaction cardiaque secondaire aux troubles pulmonaires. Il insiste, lui aussi, sur le rôle des affections aiguës pulmonaires dans l'installation de la défaillance cardiaque.

De 1920 à 1930, plusieurs auteurs s'intéressent au problème, notamment FINLEY, VAQUEZ [62], REID [53]. COOMBS [19] décrit 4 cas mortels de défaillance respiratoire chez des gibbeux.

DEDIC, en 1930 [22], rapportant une observation, pense également que la cardiopathie cyphotique est secondaire à l'affaiblissement de la mécanique ventilatoire. Il insiste aussi sur le fait que les efforts jouent un rôle important dans l'installation d'une défaillance cardiaque progressive.

EDEIKEN, en 1933 [28], reprend cette notion de retentissement cardiaque probablement secondaire aux conséquences pulmonaires de la déformation. Il note également le fait que l'axe électrique du cœur est rarement dévié.

Il faut attendre un article de CHAPMAN, DILL et GRAYBIEL [17] pour avoir un essai d'interprétation physio-pathogénique basée sur une étude approfondie (en particulier étude spirométrique et des gaz du sang artériel) de plusieurs sujets porteurs d'une cyphoscoliose.

Ces auteurs considèrent que la défaillance cardio-pulmonaire des gibbeux n'est pas identique au cœur pulmonaire chronique habituel ou maladie de Ayerza.

Plusieurs auteurs ont rapporté des cas de défaillance cardio-respiratoire chez des gibbeux.

KERWIN, en 1942 [41], étudie 5 cas et insiste sur la rapidité de l'évolution fatale après le début de la défaillance. Il signale que l'hypertension pulmonaire et la défaillance droite sont secondaires à un effet mécanique sur la fonction respiratoire.

Une étude électrocardiographique est faite en 1945 par ADORNO et WHITE [1]. Ils constatent chez les gibbeux, sans défaillance cardiaque, un grand pourcentage d'axes du cœur normaux, ce qu'ils expliquent soit par le déplacement en bloc du cœur sans rotation, soit par une rotation combinée, à la fois autour d'un axe longitudinal et antéro-postérieur.

FISHER et DOLEHIDE [31], en 1954, rapportent plusieurs cas mortels de défaillance cardio-respiratoire chez des sujets à thorax déformé. Ils mettent en relief la rapidité de l'évolution vers la mort après le début de l'aggravation de l'état cardio-respiratoire, chez des sujets qui avaient parfois une dyspnée importante depuis déjà de nombreuses années.

Ils insistent aussi sur le danger du moindre facteur venant réduire une fonction pulmonaire déjà très perturbée.

En 1955, DENOLIN, dans *Le cœur pulmonaire chronique* [23], cite un travail de SAMUELSSON de 1952 rapportant 103 cas de déformations vertébrales. Sur 41 sujets vivants, 20 présentent des signes de cœur pulmonaire. Sur 62 cas ayant entraîné la mort, 39 (63 %) présentent des signes de surcharge ventriculaire droite et 37 d'entre eux sont morts de décompensation cardiaque à un âge moyen de quarante-six ans.

HECHT, en 1956 [38], dans un article sur *Défaillances cardiaques et maladies pulmonaires*, fait de la défaillance cardio-respiratoire des cyphoscoliotiques une défaillance mixte, rappelant à la fois le « cœur emphysémateux » et les cœurs pulmonaires avec hypertension artérielle très élevée (type hypertension artérielle pulmonaire primitive, rétrécissement mitral, embolies pulmonaires à répétition).

Il cite l'étude [45] d'un cas de défaillance cardiaque survenue chez une fillette de treize ans porteuse d'une cyphoscoliose importante et chez qui un cathétérisme cardiaque, fait en dehors d'une période de défaillance, montrait une hypertension artérielle pulmonaire tellement élevée qu'elle évoquait une cardiopathie congénitale qui ne fut pas confirmée par la vérification.

HANLEY, PLATTS, CLIFTON, MORRIS, en 1958 [36], dans un travail fait en partie dans le Service du Professeur C.H. STUART HARRIS, font une étude comparative clinique et biologique de deux séries de gibbeux, les premiers ont présenté une défaillance cardiaque, les seconds n'en ont jamais eue. L'étude des gaz du sang artériel montre une désaturation et une rétention de CO_2 chez 8 des 9 malades qui ont une défaillance cardiaque, tandis qu'on ne trouve ces signes que chez 2 sur 14 des sujets sans défaillance. L'étude spirométrique n'apporte pas d'éléments de discrimination entre les deux groupes de malades. Le problème de la cause déclenchante de la défaillance cardiaque est abordé : « L'association d'une pCO_2 élevée avec une saturation modérément réduite prouve l'existence d'une hypoventilation alvéolaire ». Trois cathétérismes cardiaques ont été faits (deux chez des sujets n'ayant pas eu de défaillance, un chez un sujet au décours d'une défaillance, encore anoxémique). Ils montrent une élévation modérée de la pression artérielle pulmonaire. Au terme de leur étude, les auteurs pensent que ce n'est pas une hypertension pulmonaire permanente qui joue le rôle essentiel dans le développement de la défaillance cardiaque des gibbeux. Mais il est possible que la relation étroite constatée entre une poussée bronchitique et l'installation de la défaillance cardiaque soit due à une augmentation brutale et transitoire de la pression artérielle pulmonaire secondaire à l'infection pulmonaire.

Dans sa thèse, *De l'intérêt des examens fonctionnels respiratoires dans les scolioses et les séquelles de poliomyélite avec paralysie des muscles ventilatoires* [50], Madame Olivier JAEGER souligne l'intérêt d'examens fonctionnels respiratoires dès le début de l'affection orthopédique, permettant de juger de l'évolution du déficit sous l'influence de la croissance et de régler les activités du malade sur ses possibilités ventilatoires.

FRIEDBERG, en 1959, dans son livre *Les maladies du cœur* [34], cite les cyphoscolioses au chapitre du cœur pulmonaire chronique. Il évoque un travail de BACHMAN (1899) consacré à une étude anatomique de cœur des gibbeux : sur 154 cœurs examinés, il existait une hypertrophie-dilatation qui affectait le ventricule droit dans 56 % des cas, les deux ventricules dans 28 % et le ventricule gauche dans 17 % des cas.

MERVYN et ABRAHAMSON, en 1959 [48], rapportent 4 cas de déformation thoracique avec retentissement cardio-pulmonaire, dont 2 mortels.

La même année, dans sa thèse sur *Le cœur pulmonaire chronique des insuffisants respiratoires* [3], BARILLON, sur 175 cas étudiés, a trouvé 14 gibbeux, soit 8 %. Il insiste sur la précocité et la rapidité d'évolution de cette forme du cœur pulmonaire. Sur ses 175 malades, 2 ont bénéficié d'une ventilation assistée par appareil d'Engström ; malgré l'amélioration immédiate des signes biologiques d'acidose, ces deux malades sont décédés de mort subite inexplicquée.

Dans la thèse de SOUTIN (1960 [58], *Le cœur pulmonaire chronique ; ses étiologies rares*, on trouve 5 observations de cyphoscoliotiques : trois sont morts, les deux autres ont présenté des signes de défaillance cardiaque, mais ont été améliorés par le traitement (tonicardiaque, Diamox, Micorène). Pour lui, les cyphoscoliotiques sont souvent des artériels et ils n'ont pas un cœur pulmonaire pur, il y a souvent une défaillance gauche associée.

Un article très récent de CARO et DUBOIS [14] rapporte des études de la fonction ventilatoire chez 38 sujets cyphoscoliotiques, en dehors de toute défaillance cardiaque ; ce travail porte surtout sur des enfants : 33 sujets en dessous de vingt et un ans ; 5 sujets entre trente-six et cinquante-six ans.

Leurs conclusions concordent avec celles des autres auteurs. Un fait saillant ressort de ce travail : l'élastance normale de la cage thoracique chez l'enfant. Une seule mesure faite chez un adulte (quelques jours avant la mort et *post-mortem*) montre une augmentation très importante de l'élastance.

Trois auteurs américains (BERGOFKY, FISHMAN, TURINO [4, 32]) ont particulièrement étudié le problème et, dans un article de 1959,

ils font le point sur le mécanisme de cette défaillance cardio-circulatoire des gibbeux.

Nous résumons ici brièvement les conclusions de cette étude approfondie à laquelle nous nous référons largement au cours de la discussion.

Ce travail porte sur 27 sujets cyphoscoliotiques de cinq à soixante-quatre ans (la majorité ayant plus de quarante ans) qu'ils répartissent en trois groupes :

- I) Sujets n'ayant aucun trouble respiratoire ou cardiaque ni au repos, ni à l'effort.
- II) Sujets ayant une dyspnée d'effort sans trouble cardiaque.
- III) Sujets présentant des signes de cœur pulmonaire.

Il est basé sur une étude d'une part clinique, d'autre part physiologique : étude des volumes pulmonaires et de la ventilation ; des gaz du sang artériel ; du travail ventilatoire ; cathétérisme cardiaque.

Les conclusions pathogéniques des auteurs sont les suivantes : la cyphoscoliose conduit à la défaillance respiratoire par l'intermédiaire de l'hypoventilation alvéolaire et à la défaillance cardiaque par l'hypertension artérielle pulmonaire ; les deux facteurs n'étant d'ailleurs pas indépendants et retentissant l'un sur l'autre. L'hypoventilation alvéolaire est due principalement au type de respiration rapide et superficiel qui augmente la ventilation de l'espace mort aux dépens de la ventilation alvéolaire, ce type de respiration tend à diminuer le travail contre les forces de résistance élastiques du thorax qui sont augmentées de façon considérable chez le cyphoscoliotique.

Le cœur pulmonaire est essentiellement lié à une hypertension artérielle pulmonaire qui a plusieurs origines :

- restriction du lit vasculaire pulmonaire par défaut de développement et compression de certaines zones, et par altération évolutive de la structure des vaisseaux ;
- hypoxémie et ses conséquences (hypervolémie, polyglobulie, action directe sur la circulation pulmonaire).

Les conclusions thérapeutiques de ce travail sont également à souligner :

— Les auteurs ont d'abord remarqué que lorsque la capacité vitale est supérieure à 60 % de sa valeur théorique, on ne voit jamais de défaillance cardio-respiratoire. On peut en faire un élément de surveillance et prévoir la défaillance quand la capacité vitale diminue

au delà de cette limite du fait de l'accentuation de la déformation ou d'un autre facteur.

— Au stade de défaillance cardiaque, le pronostic vital est très sombre. Cependant, et c'est l'une des conclusions les plus importantes de ce travail, on peut espérer sauver ces malades en basant le traitement sur les données physiologiques — en particulier par l'utilisation de respirateurs mécaniques associée au traitement à visées directement cardiaques. Au décours de la défaillance, on ne peut espérer éviter la rechute qu'au prix d'un traitement d'entretien.

* *

A cette revue de la littérature, nous pouvons ajouter des faits tirés de notre expérience personnelle. Quelques cas de cyphoscoliose ont été examinés au Centre de Physio-Pathologie Respiratoire du Service du Professeur R. KOURILSKY (*tableau VI*). Ces sujets ont été examinés alors qu'ils n'avaient jamais présenté de signe de défaillance cardiaque. Un seul malade, M. Dup... (*obs. n° 12*), a été vu avant toute défaillance et a été suivi ensuite au cours et au décours de la première décompensation cardiaque.

Après avoir éliminé les cas complexes où la cyphoscoliose paraissait au second plan, nous avons retenu 13 cas. Il s'agit de 5 hommes et 8 femmes, de dix-neuf à soixante-sept ans. La cyphoscoliose, essentielle ou secondaire à un mal de Pott, s'était constituée dans l'enfance ou dans l'adolescence. Tous les malades, sauf 2, se plaignaient de dyspnée d'effort.

La capacité vitale était réduite en moyenne de 48 % (déficits extrêmes 23 et 73 %). Le volume expiratoire maximum-seconde était diminué en valeur absolue de 46 % en moyenne (de 12 à 80 %). Le rapport V.E.M.S./C.V. était normal chez 9 malades (73 à 86 %), abaissé à 50 et 58 % chez 2 malades (*obs. n°s 12 et 13*) et franchement abaissé à 34 % chez le *malade n° 8*, mais ce sujet avait des signes d'emphysème associé.

En ce qui concerne les gaz du sang artériel, la saturation oxyhémoglobinée a été mesurée chez tous, les CO₂ total plasmatique et le pH chez 6 malades seulement. La saturation n'est normale (supérieure à 95 %) au repos que chez 4 malades, elle reste normale pour un effort doux chez 2 (*obs. n°s 1 et 2*) et s'abaisse légèrement chez les 2 autres (*obs. n°s 3 et 4*). Il existe une hypoxémie discrète (90 à 95 %) au repos chez 5 malades, et une hypoxémie franche (saturation inférieure à 90 %) au repos chez 4 malades. En ce qui concerne la pCO₂, elle est franchement élevée dans 5 cas sur 6, témoignant d'une hypoventilation alvéolaire.

Une observation, celle de M. Dup... (*obs. n° 12*), a particulièrement retenu notre attention. En effet, ce malade a été réexaminé à l'occasion du premier épisode de défaillance cardiaque, deux ans après le premier examen, et il a été suivi jusqu'à sa convalescence. Lors de l'épisode aigu, le syndrome d'hypoventilation alvéolaire était nettement aggravé (saturation : 66 %, $p\text{CO}_2$: 63 mm, puis 70 mm de mercure). L'état clinique était moins grave que celui de Mme B..., mais comportait cependant un certain degré d'obnubilation, une polypnée (fréquence respiratoire entre 20 et 30 mouvements par minute), une cyanose importante, une tachycardie (100 pulsations par minute), un bruit de galop à l'auscultation cardiaque, une hépatomégalie difficile à affirmer, mais un reflux hépato-jugulaire net et enfin une polyglobulie. Ici non plus, on ne notait aucun œdème. Le traitement n'a comporté ni trachéotomie ni assistance ventilatoire, mais l'utilisation pendant dix-sept jours d'un analeptique respiratoire, le G 5668 (Micorène) (*), en perfusion lente continue pendant quatre jours, puis discontinuée et enfin par voie intra-musculaire ; le reste du traitement associait de la digitaline et, au bout de quelques jours, de l'acétazolamide. Quinze jours après l'hospitalisation, l'état clinique et biologique était amélioré (saturation : 81 %, passant à 65 % en hyperpnée ; $p\text{CO}_2$: 60 mm de mercure) mais, comme pour Mme B..., le pouls qui s'était ralenti, remontait progressivement à 90-100 pulsations par minute au repos, ceci coïncidant avec la reprise d'une activité physique minime. Ce n'est que huit semaines après le début du traitement qu'on a pu constater un retour à la normale du pouls (régulièrement inférieur à 80), la ventilation alvéolaire s'étant encore améliorée ($p\text{CO}_2$ à 52 mm de mercure).

Outre M. Dup... et Mme B..., un malade a été suivi au cours d'une défaillance cardiaque, il s'agit de M. Lem... (*obs. n° 14*). La cyphoscoliose était apparue vers l'âge de quatre ans, et malgré son importance n'avait entraîné aucune dyspnée d'effort jusqu'à l'âge de quarante-deux ans. La défaillance est alors survenue chez un homme qui menait une vie tout à fait normale. L'état à l'entrée à l'hôpital était grave, le tableau de défaillance cardiaque congestive typique, avec des œdèmes diffus, une cyanose importante, une tachycardie à 120 pulsations par minute ; la fréquence respiratoire était à 40 mouvements par minute et, sur le plan biologique, la saturation oxyhémoglobinée du sang artériel était à 32 % et la $p\text{CO}_2$ à 74 mm de mercure. Le traitement a été du même type que pour M. Dup..., mais le G 5668

(*) Le G 5668 est une substance composée de deux produits voisins :
— la diméthylamide de l'acide N-crotonyl-éthylamino-butyrique ;
— la diméthylamide de l'acide N-crotonyl-propylamino-butyrique.

RÉSULTATS DES ÉPREUVES FONCTIO
VUS POUR LA PREMIÈRE FOIS, N'AYANT

Malades	Déformation	Age à l'exa- men	Age d'appar- ition de la D.E.	Caracté- ristique
1. Meb... (M.)	Gibbosité d'origine x	19	0	R.A.
2. Ham... (F.)	Cyphose + scoliose apparue à 15 ans	26	23	Asthme associé
3. Rey... (F.)	Scoliose apparue à 12 ans (greffe)	32	32	R.A.
4. Rob... (M.)	Cyphoscoliose ++, mal de Pott à 17 ans	37	0	
5. Roc... (F.)	Gibbosité apparue à 3 ans	39	26 (1 ^{re} gros- sesse)	2 ans avant l'é- bolie pulmon- signe de C.
6. Pra... (F.)	Cyphoscoliose apparue à 6 ans	42	41	
7. Pas... (M.)	Cyphoscoliose post- traumatique à 18 mois	44	Enfance	
8. Grob... (M.)	Scoliose droite	63	56	+ emphysème
9. Mor... (F.)	Cyphoscoliose impor- tante apparue dans la petite enfance	67	65	+ hernie dia- (examen pr avant cholée
10. Bar... (M.)	Cyphose très accentuée, + scoliose légère, mal de Pott à 2 ans	43	40	Traitement ca- gitaline) des- rition de la signe de dé- diaque
11. Guy... (M.)	Cyphoscoliose, mal de Pott à 18 ans	57	53	
12. Dup... (M.)	Cyphoscoliose impor- tante apparue à 4 ans	43	26 (accen- tuation à 40)	Défaillance c ans après ce
13. Del... (M.)	Cyphoscoliose, mal de Pott à 4 ans	51	46 (accen- tuation à 50)	Aggravation d'une infecti- que quelques l'examen

PRATIQUÉES CHEZ 13 GIBBEUX,
PRÉSENTÉ DE DÉFAILLANCE CARDIAQUE

	Déficit C.V.	Déficit V.E.M.S.	V.E.M.S. C.V.	Saturation oxy Hb	pCO ₂ Repos	Hémato- crite
	— 23 %	— 12 %	87 %	98 % Effort : 98,5		40 %
	— 23 %	— 15 %	85 %	98 % Effort : 98		
	— 56 %	— 60 %	73 %	96,5 % Effort : 95		
	— 34 %	— 33 %	76 %	95,5 % Effort : 90		
em- de	— 55 %	— 50 %	86 %	93,5 % Effort : 92	54 (mm de mercure)	40 %
	— 70 %	— 67 %	85 %	91 % Effort : 89,5		
	— 62 %	— 62 %	76 %	94 % Effort : 92,5	65	47 %
	— 51 %	— 78 %	34 %	94,5 % Effort : 90		40 %
que ire) ie	— 31 %	— 70 %	38 %	92 %	38	40 %
(di- ppa- s de car-	73 %	— 76 %	74 %	82,5 % Effort : 63		
	— 59 %	— 43 %	78 %	88,5 %	51	49 %
2	— 55 %	— 66 %	58 %	81 % Effort : 70	54	55 %
sion chi- vant	— 72 %	— 80 %	50 %	82,5 %	60	66 %

a été poursuivi pendant vingt-quatre jours, d'abord en perfusion lente, continue pendant neuf jours, puis nocturne pendant quinze jours. L'évolution a été favorable : le quatrième jour du traitement, la saturation était à 77 % et la $p\text{CO}_2$ à 63 mm de mercure, cependant le pouls restait rapide malgré la digitaline et la fréquence respiratoire demeurait aux alentours de 30 mouvements par minute. Vingt-quatre jours après le début du traitement, un contrôle spirométrique a été fait, qui montrait encore une certaine polypnée (26 mouvements par minute) avec un volume courant petit (0,400 l). Le déficit de la capacité vitale était de 72 % par rapport à la valeur théorique, le rapport V.E.M.S./C.V. était à 89 %. La ventilation alvéolaire était cependant améliorée puisque la $p\text{CO}_2$ était à 47 mm de mercure, et la saturation à 95 % au repos, s'abaissant cependant nettement à l'effort (86 %).

Nous ne développons pas plus l'étude de cette série de malades car, pour la plupart, ils n'ont été vus qu'une fois, et pour les *observations n^{os} 12 et 13*, nous manquons de recul. Cependant, elle nous a apporté des arguments que nous reprendrons dans la troisième partie.

TROISIÈME PARTIE

Discussion



Dans cette troisième partie, nous allons essayer, à partir de l'observation de notre malade, de résultats obtenus par l'examen de la fonction respiratoire de quelques gibbeux (fait au Centre de Physiopathologie Respiratoire de l'Hôpital Saint-Antoine) et des notions tirées de différents travaux trouvés dans la littérature sur ce sujet, de faire une synthèse des mécanismes de la défaillance cardio-respiratoire des gibbeux et nous envisagerons les problèmes thérapeutiques qu'elle pose.

Pour plus de clarté, nous étudierons successivement le mécanisme de l'insuffisance respiratoire, puis celui de l'insuffisance cardiaque, bien qu'il soit extrêmement difficile de les dissocier. Nous verrons ensuite le mécanisme de la défaillance cardio-respiratoire et les interactions des deux facteurs.

MÉCANISMES DE L'INSUFFISANCE RESPIRATOIRE

Depuis longtemps, on a pensé que la défaillance cardiaque des gibbeux était en grande partie secondaire aux troubles respiratoires. Cette insuffisance respiratoire est la conséquence de troubles de la ventilation qui vont entraîner des modifications des échanges gazeux alvéolaires.

1) TROUBLES VENTILATOIRES

Ils portent surtout sur les *volumes pulmonaires* et, à un moindre degré, sur les *débits ventilatoires*. La capacité pulmonaire totale est très réduite, la capacité vitale est exceptionnellement normale. Dans la littérature, on trouve des diminutions allant de 16 à 83 % des valeurs théoriques choisies par les différents auteurs, réduction d'autant plus importante que le trouble respiratoire d'ensemble est plus grave. Dans notre série de malades, la capacité vitale était réduite en moyenne de 48 % (déficits extrêmes : 28 et 73 %). Chez Mme B...

le déficit est de cet ordre de grandeur, la capacité vitale oscillant selon les examens entre 0,750 et 1,070 l (pour une valeur théorique d'environ 2,400 l).

Proportionnellement, la réduction du volume résiduel est moins importante, ce qui explique l'augmentation du rapport V.R./C.T. (36), mais en valeur absolue le volume résiduel est généralement inférieur à la valeur théorique. Mme B... a un volume résidu à 0,660 l pour une valeur théorique de 1,780 l et un rapport V.R./C.T. à 47 % au lieu de 30 %.

Les débits pulmonaires sont en général ralentis, mais de façon modérée. La ventilation maxima est souvent proportionnellement un peu plus réduite que la capacité vitale. La ventilation maxima de Mme B... est de 30 litres/minute pour une valeur théorique de 66 litres/minute. Le volume expiratoire maximum/seconde, mesuré par la courbe de Tiffeneau, est également réduit (0,585 à 0,700 l pour une valeur théorique de 1,780 l), mais le rapport V.E.M.S./C.V. est normal ou peu abaissé (50 à 76 %).

L'absence ou la modération du ralentissement des débits pulmonaires distingue bien le trouble ventilatoire de la cyphoscoliose de celui de l'emphysème où les débits sont extrêmement ralentis.

L'amputation volumétrique est due pour la plus grande part à la petitesse des poumons et de la cage thoracique, et à l'atélectasie de certains territoires pulmonaires comprimés ; il est possible également qu'il existe des petits troubles de perméabilité bronchique localisés, par torsion ou par compression de bronchioles.

A côté de ces modifications des volumes et des débits pulmonaires, il faut envisager d'autres anomalies de la mécanique ventilatoire.

Les mesures du *travail ventilatoire* chez des cyphoscoliotiques, faites en particulier par BERGOFKY et coll. [4], ont montré qu'il y a une augmentation du travail ventilatoire global presque exclusivement par accroissement du travail entre les forces de résistance élastique. (Rappelons que les nombreuses études faites sur le travail ventilatoire, notamment par OTIS, FEHN, COMROE [18], CARA [11, 12], PETIT [49], ont montré que le travail ventilatoire est la somme du travail effectué pour vaincre les forces de résistance élastique du thorax et des poumons, et du travail effectué pour vaincre la résistance due à la viscosité des tissus et les résistances au débit aérien dans les voies respiratoires.)

Chez les cyphoscoliotiques, la résistance élastique du thorax est augmentée, alors que l'élastance des poumons est peu modifiée [4].

Nous reverrons le rôle de ce facteur dans le mécanisme de l'hypoventilation alvéolaire.

2) MODIFICATIONS DES ECHANGES GAZEUX

Chez la plupart des cyphoscoliotiques ayant une déformation sévère, il existe un syndrome hypercapnie-hypoxémie. Il est difficile de savoir à quel moment apparaît ce syndrome, il faudrait pour cela suivre des malades depuis la constitution de la déformation jusqu'à la défaillance éventuellement. Cependant, dans le travail de BERGOFSKY et coll. [4], on remarque que les sujets du groupe I ont une $p\text{CO}_2$ et une saturation normales, alors que ceux du groupe II (dyspnéiques à l'effort) ont une hypercapnie modérée avec ou sans hypoxémie.

Le syndrome hypercapnie-hypoxémie signe l'hypoventilation alvéolaire.

L'hypoventilation alvéolaire, d'une manière générale, peut être due soit à une réduction de la ventilation globale, soit à une hyperventilation de l'espace mort aux dépens de la ventilation alvéolaire, en rapport avec une augmentation de la fréquence respiratoire sans augmentation de la ventilation globale, ou avec une augmentation du volume de l'espace mort.

Chez les gibbeux, il semble qu'il s'agisse essentiellement d'une hyperventilation de l'espace mort par réduction du volume courant et augmentation de la fréquence, conséquence directe de l'accroissement des résistances élastiques de la cage thoracique. On sait, en effet, que l'adaptation de la fréquence et de l'amplitude respiratoires tend à rendre minimum le travail ventilatoire pour un niveau métabolique donné (MILIC, EMILI et PETIT [49]) et que lorsque l'amplitude diminue, et quelle que soit la fréquence, le travail contre les résistances élastiques diminue. Pour compenser l'importante augmentation du travail contre les forces élastiques, les gibbeux adoptent un type ventilatoire à volume courant petit et à fréquence rapide. Dans la série de BERGOFSKY, le volume courant était en moyenne, au repos, de 285 ml dans le groupe II et 245 ml dans le groupe III ; de plus, tous les malades de ces deux groupes avaient une fréquence respiratoire supérieure à 20 mouvements par minute.

Or un volume courant petit, excédant peu le volume de l'espace mort, apporte une quantité réduite d'air aux espaces alvéolaires. L'augmentation de la fréquence tend à compenser l'insuffisance de volume, mais augmente obligatoirement en premier la ventilation de l'espace mort et ne permet d'obtenir une ventilation alvéolaire satisfaisante qu'au prix d'une tachypnée et d'un travail ventilatoire global (le travail dynamique étant alors accru) que ces malades sont incapables de fournir. Lorsque, comme c'est le cas ici, la ventilation glo-

bale n'est pas augmentée, la ventilation de l'espace mort se fait aux dépens de la ventilation alvéolaire. Pour BERGOFSKY et coll., c'est là le mécanisme essentiel de l'hypoventilation alvéolaire des gibbeux, qui se rapproche ainsi de celle survenant chez des obèses (chez qui le travail ventilatoire global est également augmenté [10, 16, 33]), particulièrement par accroissement des résistances de la paroi et se distingue de celle des emphysémateux, due surtout à l'augmentation du volume de l'espace mort et à l'accroissement des résistances au débit aérien dans les voies respiratoires.

Chez Mme B..., il existait lors de l'installation de la défaillance une hypoventilation alvéolaire coïncidant avec une respiration très rapide et superficielle (fréquence 40 ; volume courant 130 ml), mais dès l'arrêt de l'assistance ventilatoire (et même dès les premières heures après le début de l'assistance) la fréquence respiratoire a diminué progressivement, pour se stabiliser d'abord autour de 20 mouvements par minute, puis autour de 10 à 15, avec un volume courant satisfaisant. Ce résultat a été obtenu en grande partie grâce à la kinésithérapie respiratoire.

Cependant, malgré cette modification du type respiratoire, l'hypoventilation alvéolaire s'est réinstallée et persiste sévère. Pour expliquer ce fait, il faut examiner la ventilation de Mme B... à l'effort (fig. 3, p. 30) : pour un effort très modéré, la fréquence respiratoire augmente mais le volume courant n'augmente pas ou très peu. De ce fait, il n'y a pas ou peu d'augmentation de la ventilation alvéolaire et le moindre effort de la vie courante entraîne une rétention de CO_2 . Il semble donc que la ventilation de repos, aussi satisfaisante qu'elle paraisse, soit incapable d'épurer le CO_2 dans l'intervalle des efforts, d'autant plus que le métabolisme de ces sujets est toujours légèrement accru en raison de l'augmentation du travail ventilatoire.

On peut se demander également si l'hypoventilation alvéolaire ne peut pas être expliquée en partie par une augmentation du volume de l'espace mort. Dans le travail de BERGOFSKY et coll., le volume de l'espace mort a été mesuré, il est soit normal, soit légèrement augmenté.

Chez Mme B..., malheureusement, le volume de l'espace mort n'a pas été mesuré. Cette mesure, ainsi que celle de la ventilation alvéolaire par la méthode d'Enghoff-Rossier, a été entreprise mais a échoué pour des raisons techniques (la malade ayant un visage trop petit pour les masques dont nous disposions, l'étanchéité du circuit n'a pas pu être obtenue).

Chez un autre gibbeux, examiné au Centre de Physio-Pathologie Respiratoire, M. Del..., la mesure a pu être faite et n'a pas montré d'augmentation notable du volume de l'espace mort.

Dans la genèse du syndrome hypoxémie-hypercapnie, il faut faire entrer, outre l'hypoventilation alvéolaire, deux autres facteurs expliquant l'existence, dans de nombreux cas, d'une hypoxémie excessive pour une hypoventilation alvéolaire pure : il existe très probablement un effet de « contamination veineuse » au niveau d'alvéoles perfusés et mal ventilés ; nous verrons de plus que, lors de la défaillance cardiaque, il existe un autre mécanisme générateur de contamination veineuse. D'autre part, un trouble de diffusion alvéolo-capillaire peut exister : il a été observé par BERGOFSKY et coll. chez leurs malades du groupe III (présentant des signes de cœur pulmonaire chronique). Chez Mme B..., au décours de la défaillance, il a existé un syndrome d'hypoventilation alvéolaire pure, alors qu'en phase de décompensation existait un facteur supplémentaire d'hypoxémie. Il en était de même chez les deux autres malades (*obs. n^{os} 12 et 14*) suivis en grande insuffisance, chez qui on retrouve la même évolution des gaz du sang artériel.

MÉCANISME DE L'INSUFFISANCE CARDIAQUE

Le « cœur des gibbeux » est une notion connue depuis longtemps, c'est un trouble portant presque exclusivement sur le cœur droit.

Le mécanisme en est double :

- d'une part, un retentissement anatomique direct de la déformation sur la circulation pulmonaire, mais non comme on avait pu le penser, d'un retentissement direct sur le cœur et les gros vaisseaux ;
- d'autre part, un retentissement des troubles pulmonaires dus à la déformation, par l'intermédiaire d'une hypoventilation alvéolaire.

L'importance relative donnée à ces deux facteurs a varié, selon les auteurs. De toutes façons, ils aboutissent, comme dans l'emphyseme, à un stade de cœur pulmonaire chronique d'abord compensé, puis évoluant vers la défaillance.

1) INSUFFISANCE VENTRICULAIRE DROITE

Le « cœur des gibbeux » est une insuffisance ventriculaire droite, la fonction du cœur gauche étant le plus souvent normale.

Cette notion a pu être discutée du fait que, cliniquement, le caractère droit de l'insuffisance est souvent difficile à affirmer ; le tableau est rarement complet : les œdèmes manquent souvent [41], il est difficile d'apprécier le volume du foie en raison de la déformation thoracique, l'auscultation cardiaque est également malaisée. L'électrocardiogramme apporte rarement un argument décisif ; seules les modifications évolutives du tracé au cours des examens répétés sont significatives, car une modification isolée de l'axe électrique peut être en rapport avec une position anormale du cœur.

Cependant, on peut affirmer qu'il s'agit d'une défaillance cardiaque droite en s'appuyant sur des arguments tirés :

— Des études anatomiques. Nous avons vu que BACHMAN [34], FISCHER et DOLEHIDE [31], KERWIN [41], SOTTAS [59] ont constaté, lors des autopsies dans une grande proportion des cas, la dilatation du cœur droit ; l'hypertrophie ou la dilatation du cœur gauche étant rarement associée.

— Des cathétérismes cardiaques rapportés par BERGOFSKY [4] et par HECHT [38, 45] : ils ont mis en évidence une hypertension pulmonaire, d'abord seulement à l'effort, puis permanente, alors que la pression capillaire pulmonaire n'est pas augmentée, ce qui témoigne d'une dynamique normale du cœur gauche.

— Des études électrocardiographiques : ADORNO et coll. [1], EDEIKEN [28] trouvent chez les cyphoscoliotiques, en dehors de toute défaillance cardiaque, un grand pourcentage d'axes cardiaques normaux (100 % dans les cyphoses pures pour ADORNO), ce qui donne toute leur valeur aux modifications du tracé électrique observées au cours des défaillances.

— De l'évolution de notre malade, Mme B... Sur le plan clinique, l'existence d'un reflux hépato-jugulaire, qui a régressé progressivement et a disparu ; l'absence d'orthopnée, l'absence de signe de stase pulmonaire à l'auscultation et surtout l'évolution électrique : l'axe de QRS, qui était au cours de la défaillance très dévié vers la droite (maximum $+ 140^\circ$), est revenu progressivement vers la gauche pour être tout à fait normal après la disparition complète des signes cardiaques. Il en est de même des troubles de la repolarisation (ondes T négatives en D2, D3, Vf) constatés au début. La régression de ces signes, considérés comme caractérisant une surcharge ventriculaire droite, confirme qu'il s'agissait bien d'anomalies liées à la défaillance cardiaque et non à une position anormale du cœur.

Il s'agit donc, dans la plupart des cas, d'un cœur droit, mais la défaillance est souvent globale, soit du fait d'un facteur associé tel

qu'artériosclérose ou hypertension artérielle [58], soit plus souvent d'une altération des fonctions de l'ensemble du myocarde en raison de l'hypoxémie.

2) ROLE DU RETENTISSEMENT DIRECT DE LA DEFORMATION SUR LA CIRCULATION PULMONAIRE

On peut tout d'abord éliminer un retentissement direct de la déformation sur le cœur et sur les gros vaisseaux. En effet, contrastant avec le défaut de développement des poumons, il semble que le cœur puisse arriver à sa taille normale ; la contraction cardiaque ne paraît pas gênée par la déformation. Pour ce qui est des gros vaisseaux, en particulier l'aorte, certains auteurs (EDEIKEN [28], KERVIN ABRAHAMSON [41]) ont signalé des coudures et des compressions, mais elles sont rares et retentiraient sur le cœur gauche, ce qui, nous l'avons vu, n'est pas fréquent.

Sur la circulation pulmonaire, la déformation intervient directement par une réduction anatomique du lit vasculaire pulmonaire. La réduction du parenchyme pulmonaire entraîne obligatoirement une diminution du nombre des vaisseaux. En effet, lorsque la déformation a débuté dans l'enfance, le développement de la cage thoracique est entravé et les poumons ne peuvent plus atteindre leur dimension normale. Ce fait est prouvé par de nombreuses vérifications anatomiques. D'autre part, un certain nombre de vaisseaux pulmonaires sont plus ou moins exclus lorsqu'ils se trouvent dans des zones de parenchyme comprimé ou atelectasié (compression contre des structures osseuses, peut-être aussi par le cœur qui prend dans le thorax une place relativement plus importante que normalement ; atelectasie du fait d'obstructions bronchiques localisées par compression ou torsion).

Ces facteurs entraînent une augmentation de la résistance à la circulation du sang dans le système vasculaire pulmonaire, et comme le flux sanguin est normal pour le métabolisme du sujet, il en résulte une hypertension artérielle pulmonaire survenant d'abord uniquement à l'effort, puis permanente, s'accompagnant d'une élévation de la pression systolique dans le ventricule droit, la pression diastolique n'étant pas augmentée à ce stade.

Un autre facteur anatomique, en rapport avec l'augmentation du flux sanguin dans le système vasculaire pulmonaire, vient encore contribuer à l'élévation de la pression. Il s'agit de la diminution du calibre des petits vaisseaux pulmonaires par épaississement de la média. Ce phénomène, important dans les cardiopathies congénitales avec débit pulmonaire élevé, est retrouvé à un moindre degré dans l'emphysème pulmonaire et chez les cyphoscoliotiques [4]. Les vaisseaux

hypertrophiés perdent leurs propriétés d'extensibilité et de distensibilité, et ne peuvent plus s'adapter à l'augmentation de la pression sanguine.

Ces facteurs anatomiques jouent un rôle incontestable dans la constitution et dans l'aggravation progressive d'une hypertension artérielle pulmonaire dont l'aboutissement est le « cœur pulmonaire chronique ». Mais il est difficile de préciser leur importance relative par rapport aux autres facteurs d'hypertension artérielle pulmonaire, en particulier l'hypoventilation alvéolaire.

Ils ne constituent pas le facteur déclenchant de la défaillance cardiaque, le caractère régressif de celle-ci étant contre sa détermination par un facteur permanent.

3) RÔLE DU TROUBLE DES ÉCHANGES GAZEUX

HYPOXÉMIE, HYPOVENTILATION ALVÉOLAIRE

Nous discuterons le rôle du trouble des échanges gazeux dans le mécanisme de l'insuffisance cardiaque à la lumière de deux groupes d'arguments :

- les faits observés chez les gibbeux ;
- des notions générales issues de travaux réalisés chez l'animal et chez l'homme.

D'après les études de BERGOFSKY et coll., l'hypoxémie ne paraît pas jouer le rôle essentiel dans le déterminisme de la défaillance cardiaque ; en effet, la pression artérielle pulmonaire peut être élevée en l'absence d'hypoxémie. Chez des malades du groupe I (pas de signe pulmonaire ni cardiaque) et du groupe II (dyspnée d'effort isolée), les auteurs trouvent une pression artérielle pulmonaire à la limite de la normale au repos, s'élevant franchement à l'effort, alors que la saturation oxyhémoglobinée normale au repos le reste à l'effort ou s'abaisse très peu. Il faut noter que cette étude ne porte que sur un petit nombre de cas (une dizaine), mais si on la compare à l'étude de LENÈGRE et SCEBAT [44] chez des emphysémateux, il semble que l'hypertension artérielle pulmonaire apparaisse chez les cyphoscoliotiques pour une hypoxémie moins marquée que chez les emphysémateux. Dans une étude concernant 102 cas de « maladie broncho-pulmonaire », LENÈGRE et SCEBAT ont en effet constaté qu'il n'y a guère d'hypertension artérielle pulmonaire décelable au repos lorsque la saturation n'est pas inférieure à 80 ou 85 %, alors que dans les cas de BERGOFSKY la saturation ne descend pas au repos au-dessous de 94 % et à l'effort au-dessous de 90 %. Il faut donc, chez les

gibbeux, admettre l'existence d'un autre facteur, sans doute anatomique vasculaire.

Par contre, l'étude de la fonction respiratoire des gibbeux au stade d'insuffisance cardiaque a montré l'existence d'une hypoventilation alvéolaire, que traduisent une hypercapnie et un certain degré d'hypoxémie [4, 36]; même les sujets qui ne présentent d'autre trouble qu'une dyspnée d'effort ont déjà une hypoventilation alvéolaire plus ou moins importante.

L'évolution respective des troubles cardiaques et respiratoires montre également que l'hypoventilation alvéolaire est non seulement antérieure à la défaillance, mais persiste après que les signes cardiaques aient régressé. Ce fait est très net chez Mme B... qui, dans les suites de la défaillance cardio-respiratoire, garde une hypoventilation alvéolaire sévère alors que les signes cardiaques ont complètement régressé. Malheureusement, nous n'avons pas trouvé dans la littérature d'études faites chez un même malade avant et après défaillance. Il faut remarquer cependant que parmi les malades étudiés par BERGOFSKY (en excluant les sujets de moins de vingt ans), ceux du groupe I ont un âge moyen de trente-cinq ans, ceux du groupe II de cinquante et un ans, et ceux du groupe III de cinquante-trois ans, ce qui donne une idée d'évolution dans le temps.

De nombreux travaux, faits chez l'animal et chez l'homme, ont prouvé que l'hypoxémie, l'abaissement de la PO_2 alvéolaire et l'hypercapnie, conséquences directes de l'hypoventilation alvéolaire, entraînent des modifications fonctionnelles du lit vasculaire pulmonaire.

L'action directe de l'hypoxémie a été démontrée par une série de travaux inaugurés par ceux de VON EULER et LILJESTRAND [29] chez l'animal et de Cournand [21] chez l'homme. L'action locale de l'abaissement de la PO_2 alvéolaire a été étudiée ensuite, en particulier par DIRKEN et HEEMSTRA [24, 25, 26]. L'hypercapnie semble participer à cette hypertension fonctionnelle. Son rôle, moins généralement admis que celui de l'hypoxémie, en a été dissocié récemment par des techniques permettant de faire varier simultanément le CO_2 et l' O_2 alvéolaires (travaux de ROSSIER [55], de Tourniaire et coll. [61] et de MARSHALL [47]).

4) EVOLUTION DE L'INSUFFISANCE CARDIAQUE

L'augmentation de la pression artérielle pulmonaire, secondaire à des troubles chroniques d'origine respiratoire (avec une pression capillaire pulmonaire normale), caractérise sur le plan hémodynamique le cœur pulmonaire chronique. Il est tout à fait comparable dans son évolution à celui des emphysémateux [21, 37].

Dans un premier stade, l'hypertension artérielle pulmonaire apparaît uniquement à l'effort, mais ne donne pas encore de manifestation clinique, radiologique ou électrique. Elle s'accompagne d'une augmentation de pression systolique dans le ventricule droit, sans augmentation de la pression diastolique.

Ensuite l'hypertension apparaît également au repos, mais sans être encore permanente, elle évolue par poussées, en relation probablement avec les paroxysmes de l'hypoxémie artérielle. Le travail du cœur droit se trouve augmenté et le ventricule s'hypertrophie.

Enfin, au stade d'insuffisance, le ventricule droit se dilate, la pression diastolique ventriculaire augmente, ainsi que les pressions auriculaire et veineuse périphérique.

MÉCANISME DE LA DÉFAILLANCE CARDIO-RESPIRATOIRE

Nous avons décrit séparément les mécanismes conduisant à l'insuffisance cardiaque et à l'insuffisance respiratoire, mais ces deux facteurs s'intriquent profondément.

Les troubles pulmonaires déclenchent la défaillance cardiaque, alors que la déformation a déjà retenti directement sur la circulation pulmonaire ; de plus, au stade de défaillance cardiaque, les troubles cardio-respiratoires aggravent les troubles pulmonaires. Nous sommes alors en plein cercle vicieux.

Tous ces mécanismes ne sont d'ailleurs pas spécifiques et font partie du tableau de la défaillance cardiaque faisant suite à un stade de cœur pulmonaire chronique de quelque origine que ce soit [37].

L'hypoxémie est aggravée par des anastomoses entre circulation bronchique et circulation pulmonaire. Il existe des anastomoses entre les veines intercostales et bronchiques d'une part, et les veines pulmonaires d'autre part, mais la plus grande partie de ces anastomoses n'est pas fonctionnelle dans les conditions normales : le sang se draine essentiellement dans la veine azygos. Lorsque la pression sanguine devient plus élevée dans le cœur droit que dans le cœur gauche et que les valvules ne remplissent plus leur rôle du fait de la dilatation veineuse, un plus grand nombre d'anastomoses devient fonctionnel et le sang se draine vers la cavité dont la pression est la plus basse, c'est-à-dire vers les veines pulmonaires, entraînant ainsi une contamination veineuse de la grande circulation.

Ce mécanisme a été bien étudié dans l'emphysème, en particulier par LIEBOW [46] et par Cournand [20].

D'autre part, les troubles circulatoires sont aggravés par les troubles ventilatoires : directement, car la circulation pulmonaire n'est plus, comme à l'état normal, aidée par le jeu des différences de pression inspiratoire et expiratoire [5]; indirectement par les conséquences de l'hypoxémie et de l'hypercapnie, en particulier par la polyglobulie et l'augmentation de la masse sanguine qui augmentent encore la pression dans le système vasculaire pulmonaire. Ces modifications sanguines sont liées essentiellement à l'hypoxémie, comme l'ont montré en particulier COURNAND [21] et FERRER [30], mais il est probable que l'hypercapnie y participe par l'intermédiaire de la régulation de l'équilibre acide-base, comportant avec la rétention d'ions bicarbonate par le rein un certain degré de rétention d'eau contribuant à augmenter la masse sanguine [57].

Il existe également une auto-aggravation de l'hypoventilation alvéolaire par l'intermédiaire de la commande nerveuse de la ventilation. L'hypercapnie entraîne une acidose respiratoire, compensée (par un mécanisme rénal) par l'augmentation de la réabsorption des bicarbonates avec élévation de la réserve alcaline. Il semble que, à partir d'un certain niveau, cette élévation entraîne une diminution de sensibilité des centres respiratoires aux augmentations ultérieures de la $p\text{CO}_2$ artérielle. De ce fait, la moindre dépression ventilatoire augmentant l'hypercapnie ne sera pas compensée par une augmentation de la ventilation, c'est ce qui explique la sensibilité de ces malades aux dépresseurs respiratoires, tels que morphine ou barbituriques, qu'on a quelquefois tendance à prescrire du fait de l'agitation fréquente liée en grande partie à une hypercapnie élevée. D'autre part, le rôle de stimulant ventilatoire de l'hypoxémie devient plus important. L'administration incontrôlée d'oxygène supprimant ce stimulus, entraîne une baisse critique de la ventilation aggravant encore l'hypercapnie, alors que les centres ne peuvent répondre par une augmentation de la ventilation, et peut conduire au coma et à la mort.

Enfin la désaturation importante et la stase circulatoire retentissent sur la fonction rénale, entraînant une rétention d'eau supplémentaire. Il s'ensuit une nouvelle élévation de la pression artérielle pulmonaire et ventriculaire droite, une oxygénation encore plus déficiente du myocarde précipitant la défaillance ventriculaire. La situation peut encore être aggravée par une hypertension artérielle périphérique d'origine hypercapnique, qui entraîne une défaillance globale.

La conjugaison de tous ces mécanismes aboutit à la constitution de la grande défaillance cardio-respiratoire faite au maximum d'un coma hypercapnique associé à des signes de défaillance cardiaque droite congestive.

PROBLÈMES THÉRAPEUTIQUES

Nous envisagerons d'abord le traitement de la défaillance cardiopulmonaire, puis le traitement d'entretien qui est à la fois le traitement des suites d'une défaillance et le traitement prophylactique d'un gibbeux dyspnéique.

Le traitement, pour être efficace, doit agir à plusieurs niveaux et essayer de rompre les cercles vicieux d'aggravation. Il faut, d'une part, essayer d'améliorer la ventilation alvéolaire, d'autre part, agir directement sur le cœur et la circulation par le traitement bien classique de toute défaillance cardiaque (tonicardiaques, diurétiques, régime sans sel, saignées, évacuation d'éventuels épanchements).

Sur la ventilation alvéolaire, on peut agir de plusieurs façons, le but étant de réduire l'hypoxémie et l'hypercapnie. Nous avons vu que l'oxygénothérapie pourrait avoir un effet dépresseur sur la régulation centrale de la respiration ; on ne peut l'employer que sous une surveillance continue et en précisant bien les modalités (petit débit : 0,200 à 0,500 litre/minute par sonde nasale [7]).

Les analeptiques respiratoires peuvent permettre de stimuler la ventilation au niveau de la commande nerveuse et d'administrer l'oxygène avec plus de liberté. Mais encore faut-il que le système respiratoire du malade puisse répondre à cette stimulation.

Dans les cas très graves d'emblée ou non améliorés par les analeptiques respiratoires, la meilleure solution semble être l'assistance ventilatoire par appareil [4, 7], qui a l'avantage de permettre d'ajuster la ventilation à un niveau convenable pour que la ventilation alvéolaire soit efficace, et ainsi de réduire d'une part l'hypercapnie, d'autre part l'hypoxémie en autorisant l'administration d'oxygène en quantité suffisante.

Plusieurs types de prothèse ventilatoire sont possibles (poumon d'acier ; respirateur à pression positive intermittente au masque avec ou sans assistance expiratoire ; appareil d'Engström).

Lorsque la gravité de la défaillance nécessite une assistance ventilatoire continue pendant plusieurs jours, il faut recourir à la trachéotomie, geste qui comporte un certain risque immédiat et lointain.

Chez M. Du... et M. Lem..., l'emploi des analeptiques respiratoires a suffi.

Chez Mme B..., l'assistance ventilatoire a été faite avec un appareil d'Engström après trachéotomie. Alors que le traitement médical

et l'oxygénothérapie simple n'avaient apporté aucune amélioration, l'assistance ventilatoire a permis la resaturation immédiate et la régression rapide de l'hypercapnie (voir *fig. 5*, p. 35).

Le problème de la date de sevrage de l'assistance ventilatoire est assez délicat.

A la lumière d'observations ultérieures d'autres types de défaillance respiratoire, il paraît important de continuer pendant plusieurs semaines l'assistance ventilatoire discontinuée, en particulier pendant la nuit, ce qui supprime le travail ventilatoire, et permet aux malades de dormir sans qu'on ait à craindre l'effet dépressur du sommeil, alors que dans la journée ils peuvent faire leurs séances d'hyperventilation volontaire. Si nous avons appliqué cette méthode à Mme B..., nous aurions peut-être pu éviter la phase d'hypercapnie suivant le sevrage.

Dans les suites de la défaillance, et comme traitement préventif lorsqu'on voit des gibbeux en hypoventilation alvéolaire sévère, plusieurs éléments entrent en jeu :

— La kinésithérapie respiratoire [7, 8, 11] qui consiste d'une part à développer au maximum la mobilité costale et la mobilité diaphragmatique, et à obtenir une parfaite coordination thoraco-abdominale des mouvements. Il s'agit d'une véritable gymnastique destinée à assouplir la cage thoracique et à développer les muscles respirateurs. Les exercices consistent en des mouvements amples et lents en insistant sur l'expiration forcée. En plus de ces exercices, les malades font d'abord sous le contrôle de la kinésithérapeute, puis seuls, des séances d'hyperventilation volontaire plusieurs fois par jour ; cet exercice consiste à éviter tout temps d'apnée et à maintenir une amplitude assez grande en augmentant un peu la fréquence. Il faut cependant insister sur le fait que ces exercices ne doivent pas entraîner une fatigue pour le malade ni un accroissement notable du travail ventilatoire et du métabolisme.

D'autre part, il faut enseigner aux malades le contrôle de la ventilation spontanée dans les efforts de la vie courante (montée d'un escalier, marche, parole), de façon à obtenir pendant l'effort une respiration plutôt lente, aussi ample que possible.

— L'administration régulière discontinuée d'acétazolamide, à la fois comme diurétique et surtout comme facteur favorisant l'élimination élective des bicarbonates.

— Un traitement tonocardiaque d'entretien par la prise discontinuée de digitaline, le régime sans sel ; de plus, le maintien d'une masse sanguine normale, obtenu au besoin par saignées.

— Enfin l'éducation générale des malades (en tenant compte de la psychologie de chacun). Il faut leur faire comprendre la sévérité de leur état, même si celui-ci est compatible avec une activité professionnelle sédentaire, l'importance d'une hygiène de vie stricte, en insistant sur la nécessité de réduire au maximum les efforts et de discipliner ceux qui sont indispensables.

Au total, il est maintenant acquis que l'on peut sauver des giberneux en défaillance cardio-respiratoire (ce qui ne semblait pas possible il y a encore quelques années), grâce à un traitement basé sur les connaissances physio-pathologiques de ce syndrome.

CONCLUSIONS

I. — L'observation d'une gibbeuse de quarante-neuf ans, hospitalisée dans un état gravissime de défaillance cardio-respiratoire, est rapportée en détail (au point de vue clinique, biologique et thérapeutique).

Certains faits ont particulièrement retenu l'attention :

- 1) L'existence d'un syndrome d'hypoventilation alvéolaire grave et tenace démontré par les analyses de sang artériel qui ont mis en évidence l'association hypoxémie-hypercapnie.
- 2) La résistance de ce syndrome au traitement classique, puis sa réduction facile par une assistance ventilatoire faite avec le respirateur d'Engström après trachéotomie.
- 3) La transformation rapidement favorable du tableau clinique d'ensemble, dès le rétablissement d'une ventilation alvéolaire sensiblement normale.
- 4) La nécessité d'un traitement prolongé pour réduire tous les symptômes cliniques d'insuffisance cardiaque, en particulier la tachycardie.
- 5) L'utilité de la rééducation respiratoire qui a pu transformer la polypnée en une ventilation ample et lente, donc efficace.
- 6) Après dix-huit mois de recul, l'existence d'une hypoventilation alvéolaire notable, progressivement réinstallée mais bien tolérée, n'ayant pas empêché de reprendre son travail un an après la défaillance, et de l'assurer régulièrement.

II. — Une revue de la littérature montre que le mécanisme de la défaillance cardio-respiratoire des gibbeux n'a été réellement étudié que depuis une vingtaine d'années.

Les auteurs insistent sur le rôle de la réduction du lit vasculaire pulmonaire, et surtout sur celui de l'hypoventilation alvéolaire, qui

conduisent au cœur pulmonaire chronique et à l'insuffisance ventriculaire droite.

Des comparaisons sont faites avec la défaillance cardio-respiratoire mieux connue de l'emphysème pulmonaire chronique.

Le facteur déterminant chez les gibbeux serait l'adaptation vicieuse de la ventilation à l'augmentation du travail contre les résistances élastiques de la cage thoracique, sous forme d'une polypnée superficielle, ventilant essentiellement l'espace mort.

A la lumière de notre observation, nous suggérons la participation d'autres mécanismes :

- l'importance de l'hypoxémie et sa persistance sous inhalation d'oxygène démontrent l'existence d'un court-circuit. Celui-ci résulte vraisemblablement du drainage excessif des veines bronchiques dans les veines pulmonaires, comme cela a été décrit dans la défaillance cardiaque droite ;
- la reconstitution, dans les suites éloignées, d'une hypoventilation alvéolaire chronique, malgré une respiration ample et lente au repos, mais dont l'amplitude ne peut augmenter lors du travail musculaire, nous fait insister sur le rôle déterminant des efforts de la vie courante dans la constitution de l'insuffisance respiratoire.

III. — Il ressort de cette observation, comme de quelques observations récemment publiées, qu'il convient de réviser les classiques notions pronostiques et thérapeutiques : l'évolution fatale n'est pas inéluctable, dans les mois qui suivent la première défaillance, à condition que soit appliqué un traitement basé sur la physio-pathologie de l'affection, et qu'on obtienne ensuite des malades une hygiène de vie rigoureuse.

Vu, le Doyen :
BINET

Vu, le Président de Thèse :
KOURILSKY

Vu et Permis d'imprimer,
le Recteur de l'Académie de Paris :
SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

1. ADORNO (A.R.), WHITE (P.D.). — Electrocardiographic study of deformities of the chest. (*Am. Heart J.*, 1945, 29, 440-448.)
2. BARIE (E.). — Le cœur dans les déviations du rachis et dans les déformations thoraciques. (*Semaine Médicale*, mars 1904, n° 9.)
3. BARILLON. — Le cœur pulmonaire chronique des insuffisants respiratoires. (*Thèse*, Paris, 1959.)
4. BERGOFSKY (E.H.), TURINO (G.M.), FISHMAN (A.P.). — Cardiorespiratory failure in kyphoscoliosis. (*Medicine*, Baltimore, 1959, 38, 263-317.)
5. BEST (Ch.), TAYLOR (N.). — The physiological basis of medical practise. (Williams and Wilkins, 1945.)
6. BRILLE (D.). — La dyspnée d'effort et son mécanisme physio-pathologique. (*J. Français de Méd. et Chir. Thorac.*, 1950, IV, n° 4.)
7. BRILLE (D.). — Le traitement des troubles respiratoires de l'emphysème. (*Sem. des Hôp.*, 8 février 1961.)
8. BRILLE (D.), MEYSENC-VIDAL (F.), LELOUARN (M.), ESTRADE (M.). — Réadaptation à l'effort des dyspnéiques par la rééducation respiratoire. (*Communication aux Journées de Kinésithérapie*, mars 1961 ; — A paraître dans le *Journal de Kinésithérapie*.)
9. BRILLE (D.), HATZFELD (C.). — Exploration fonctionnelle pulmonaire en pratique pneumologique. (*Presse Médicale*, 1961, 69, n° 12, p. 541 ; n° 21, p. 927 ; n° 26, p. 1173 ; n° 28, p. 1279 ; n° 32, p. 1482 ; n° 35, p. 1573 ; — A paraître, 1 volume, Masson éditeur.)
10. BURWELL (C.S.), ROBIN (E.D.), WHALEY (R.D.), BICHELMAN (A.G.). — Extreme obesity associated with alveolar hypoventilation. A pickwickian syndrom. (*J. Am. Med.*, 1956, 21, 811.)
11. CARA (M.). — Bases physiques pour un essai de mécanique ventilatoire avec application à la kinésithérapie. (*Le Poumon et le Cœur*, « La fonction respiratoire, 1953, 1^{er} fascicule, IX, n° 5-6.)
12. CARA (M.). — Mécanique ventilatoire intérieure. (*Le Poumon et le Cœur*, « La fonction respiratoire », 1955, 2^e fascicule, XI, n° 9.)

13. CARA (M.). — Syndrome d'insuffisance respiratoire. (Numéro spécial de la *Revue Internationale des Services de Santé des Armées de Terre, de Mer et de l'Air*, 1959.)
14. CARO (C.G.), DUBOIS (A.B.). — Pulmonary function in kyphoscoliosis. (*Thorax*, September 1961, 16, n° 3.)
15. CARO (C.G.), BUTLER, DUBOIS (A.B.). — Some effects of restriction of chest cage expansion on pulmonary function. Experimental study. (*J. Cl. Invest.*, 1960, 39, 573.)
16. CAROLL (D.). — A peculiar type of cardiopulmonary failure associated with obesity. (*J. Am. Med.*, 1956, 21, 819.)
17. CHAPMAN (E.M.), DILL (D.B.), GRAYBIEL (A.). — The decrease in functional capacity of the lungs and heart resulting from deformities of the chest: pulmono-cardiac failure. (*Medicine*, Baltimore, 1939, 18, 167-201.)
18. COMROE (J.H.), FORSTER (R.E.), DUBOIS (A.B.), BRISCOE (W.A.), CARLSEN (E.). — Le Poumon. Physiologie clinique et exploration fonctionnelle. (Traduction par Drutel.)
19. COOMBS (C.F.). — Fatal cardiac failure occurring in persons with angular deformity of the spine. (*Brit. J. Surg.*, 1930, 18, 326.)
20. Cournand (A.). — Les mécanismes de l'hypoxie artérielle au cours des insuffisances respiratoires et des cirrhoses du foie. (*Communication aux Entreteniens de Physio-Pathologie Respiratoire de la Faculté de Médecine de Nancy*, octobre 1960, 4^e série, 849-861.)
21. Cournand (A.), LEQUIME (J.), RÉGNIERS (F.). — L'insuffisance cardiaque chronique. Etudes physio-pathologiques. (Paris, Masson éditeur, 1952.)
22. DEDIC (S.). — La cardiopathie cyphotique. (*Arch. des Mal. du Cœur*, 1930, 23, 33.)
23. DENOLIN (H.). — Le cœur pulmonaire chronique. (*Verhandlungen der Deutschen Gesellschaft für Kreislaufforschung*, 1955, 21, 217-279.)
24. DIRKEN (M.N.), HEEMSTRA (H.). — Alveolar O₂ tension and lung circulation. (*Quarterly J. Exp. Physiol.*, 1948, 34, 193-211.)
25. DIRKEN (M.N.), HEEMSTRA (H.). — Agents acting on the lung circulation. (*Quarterly J. Exp. Physiol.*, 1948, 34, 227-245.)
26. DIRKEN (M.N.), HEEMSTRA (H.). — The adaptation of the lung circulation on the ventilation. (*Quarterly J. Exp. Physiol.*, 1948, 34, 213-226.)
27. DONNET (V.), ARDISSON (J.L.). — Données récentes sur la circulation pulmonaire. (*J. de Physiologie*, 1958, 50, 614-661.)
28. EDEIKEN (J.). — The effect of spinal deformities on the heart. (*Am. J. Med. Sci.*, 1933, 186, 99.)

29. EULER (U.), LILJESTRAND (G.). — Observations on pulmonary arterial blood in the cat. (*Acta Physiologica J.*, 1946, 12, 301.)
30. FERRER (I.), HARVEY (R.). — The relation between hypoxemia and pulmonary hypertension in chronic cor pulmonale. Maladies congénitales et acquises du cœur. (*III^e Congrès Mondial de Cardiologie*, Bruxelles, 1958, 293-301 ; — *Progrès en cardiologie*, Karger éditeur, 1959, 2.)
31. FISHCHER (J.W.), DOLEHIDE (R.). — Fatal cardiac failure in persons with thoracic deformities. (*Arch. Inter. Med.*, 1954, 93, 687.)
32. FISHMAN (A.P.), BERGOFSKY (E.H.), TURINO (G.M.), JAMESON (A.G.), DICKENSON (W.E.). — Circulation and respiration in kyphoscoliosis. (*Circ.*, 1956, 14, 935.)
33. FISHMAN (A.P.), TURINO (G.M.), BERGOFSKY (E.H.). — The syndrom of alveolar hypoventilation. (*Am. J. Med.*, 1957, 23, 333-339.)
34. FRIEDBERG (Ch.K.). — Maladies du cœur. (Maloine éd., 1959.)
35. FRITTS (H.), COURNAND (A.). — Physiological factors regulating pressure, flow and distribution of blood in the pulmonary circulation. (*Pulmonary Circulation*, 62-68 ; — *An International Symposium*, Sponsored by the Chicago Heart Association, 1958.)
36. HANLEY (T.M.), PLATTS (M.M.), CLIFTON (M.), MORRIS (T.L.). — Heart failure of the hunchbak. (*Quart. J. Med.*, 1958, 27, 155.)
37. HATZFELD (C.). — Les troubles de la fonction circulatoire dans l'emphysème pulmonaire. (*Sem. des Hôp.*, 8 février 1961.)
- 37 bis. HATZFELD (C.), BRILLE (D.). — Intérêt du calcul de la dette d'oxygène lors d'efforts de deux minutes pour l'étude de la fonction cardio-pulmonaire. (*Semaine des Hôpitaux*, « Pathologie, Biologie », 1958, 3-4, n° VII-VIII, 597-607.)
38. HECHT (H.H.). — Heart failure and lung disease. (*Circulation*, 1956, 14, 265.)
39. HIMMELSTEIN (A.), HARRIS (P.), FRITTS (H.), COURNAND (A.). — Effect of several unilateral hypoxia on the partition of pulmonary blood flow in man. (*J. Thor. Surg.*, 1958, 36, 369.)
40. JOUASSET (D.). — Valeur des signes cliniques pour la conduite de la ventilation artificielle en chirurgie avec l'appareil d'Engström. (*Thèse*, Paris, 1957.)
41. KERWIN (A.J.). — Pulmonocardiac failure as a result of spinal deformity. (*Arch. Intern. Med.*, 1942, 69, 560-572.)
42. KOURILSKY (R.). — Tout hôpital moderne doit posséder un bloc de réanimation cardio-respiratoire. L'expérience de l'Hôpital Saint-Antoine. (*L'Hôpital et l'Aide Sociale à Paris*, 1960, I, 191-200.)

43. LATHAM (P.M.). — Lectures on subjects connected with clinica medicine comprising disease of the heart. ,Philadelphia, E. Barrington, G.D. Haswell, 1847.)
44. LENÈGRE (J.), SCEBAT (L.). — Modifications de la circulation pulmonaire dans l'asthme et dans l'emphysème : l'hypertension pulmonaire. (*III^e Congrès International d'Allergologie*, Paris, Flammarion éd., 1958.)
45. LEWIS (C.S.), DAINES (M.C.), SAMUELS (A.J.), HECHT (H.H.). — Cor pulmonale. A case report. (*Dis. Chest*, 1952, 22, 261.)
46. LIEBOW (A.). — Pulmonary emphysema with special reference to vascular changes. (*Am. Rev. of Respiratory Diseases*, 1959, 80, 67-91.)
47. MARSHALL (R.). — The physiology and pharmacology of the pulmonary circulation. (*Progress in Cardiovascular Diseases*, 1959, 4.)
48. MERVYN (L.), ABRHAMSON. — Pulmonocardiac failure associated with deformity of the chest. (*The Lancet*, 1959, I, 7070, 449.)
49. MILIC EMILI (G.), PETIT (J.M.), SADOUL (P.). — Ventilation alvéolaire et mécanique ventilatoire. (*Communication aux Entretiens de Physio-Pathologie Respiratoire de la Faculté de Médecine de Nancy*, 1958, 3^e série.)
50. OLIVIER JAEGER (O.). — De l'intérêt des examens fonctionnels respiratoires dans les scolioses et les séquelles de poliomyélite avec paralysie des muscles ventilatoires. (*Thèse*, Paris, 1957.)
51. PAUL (C.). — Diagnostic et traitement des maladies du cœur. (Paris, Asselin, 1883.)
52. RAHN (H.), BAHNSON (H.J.). — Effect of unilateral hypoxia on gas exchange and calculated pulmonary blood flow in each lung. (*J. Physiol.*, 1953, 6, 105.)
53. REID (W.D.). — Spinal deformity as a cause of cardiac hypertrophy. (*J.A.M.A.*, 1930, 94, 483.)
54. RICHARDS (D.), FISHMAN (A.P.). — Cor pulmonale in BARACH (A.L.) : Pulmonary emphysema. (The Williams and Wilkins company.)
55. ROSSIER (Ph.), BUHLMAN (A.). — Cœur pulmonaire et patho-physiologie alvéolaire. (*Cardiologica*, 1954, 25, 132-146.)
56. ROSSIER (Ph.), BUHLMAN (A.). — Ventilation et hypertension pulmonaire. Maladies congénitales et acquises du cœur. (*III^e Congrès Mondial de Cardiologie*, Bruxelles, 1958, 328-337 ; — *Progrès en cardiologie*, 1959, 2.)
57. SADOUL (P.), LACOSTE (J.), PETIT (J.). — Physio-pathologie de l'insuffisance respiratoire. (Rapport fait au *XXXII^e Congrès Français de Médecine*, Lausanne, Masson éd., 1959.)
58. SOUTIN (M.). — Le cœur pulmonaire chronique. Ses étiologies rares. (*Thèse*, Paris, 1960.)

59. SOTTAS (E.). — De l'influence des déviations vertébrales sur les fonctions de la respiration et de la circulation. (*Thèse*, Paris, 1865.)
60. STROUD (R.C.), RAHN (H.). — Effect of O_2 and CO_2 tensions upon the resistance of pulmonary blood vessels. (*Am. J. Physiol.*, 1953, 172, 211-220.)
61. TOURNIAIRE (A.), TARTULIER (M.), DEYRIEUX (F.), BLUM (J.), ANTÉRION (H.). — L'inhalation d' O_2 chez les emphysémateux au stade de cœur pulmonaire chronique. Son effet sur la circulation et la ventilation pulmonaire. *Presse Médicale*, 1959, 67, 244-246.)
62. VAQUEZ. — Le cœur des gibbeux. (*Pratique Médicale Française*, janvier 1924, 2-3.)

